

УЧРЕДИТЕЛЬ:

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ «НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
ИМ. В. Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ Г. МОСКВЫ»

V. F. VOYNO-YASENETSKY SCIENTIFIC AND PRACTICAL CENTER
OF SPECIALIZED MEDICAL CARE FOR CHILDREN

QUANTUM SATIS

МЕДИЦИНСКИЙ
ЖУРНАЛ

MEDICAL MAGAZINE

РЕЦЕНЗИРУЕМОЕ НАУЧНОЕ ИЗДАНИЕ

№ 2
ТОМ VI

2023

QUANTUM SATIS

МЕДИЦИНСКИЙ
ЖУРНАЛ
ТОМ VI, №2, 2023

РЕЦЕНЗИРУЕМОЕ НАУЧНОЕ ИЗДАНИЕ

Председатель редакционного совета

КРАПИВКИН Алексей Игорьевич – д. м. н., директор Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

Главный редактор

ШАРОЕВ Тимур Ахмедович – д. м. н., профессор, руководитель научного отдела Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого, профессор кафедры педиатрии ФУВ МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского, профессор кафедры детской онкологии РМАНПО (Москва)

Заместитель главного редактора

НЕУДАХИН Евгений Васильевич – д. м. н., профессор, главный научный сотрудник Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

Научный редактор

ПЕТРИЧЕНКО Анна Викторовна – д. м. н., ученый секретарь, детский онколог Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

Ответственный секретарь

БЕЛОКРЫЛОВ Иван Александрович – специалист по связям с общественностью и СМИ Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

Технический редактор

ФОМЕНКО Наталья Дмитриевна

Редакция

Выпускающий редактор – КОВАЛЁВА Ирина Владимировна

Корректор – ДАНИЛОВА Наталья Владимировна

Дизайн и верстка – СУЧКОВА Мария Владимировна

Адреса редакции и издателя: 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, дом 38.

Журнал зарегистрирован в Роскомнадзоре 17.10.2017.

Свидетельство о регистрации СМИ ПИ № ФС 77 – 71384.

ISSN печатной версии – 2588-0128.

Отпечатано в ИП КИРПИЧЁВ А.В.

г. Москва, ул. Адмирала Руднева, дом 12.

Дата выхода в свет: 19.04.2023. Тираж 100 экземпляров.

Цена свободная. Все права защищены.

Перепечатка материалов журнала невозможна без письменного разрешения редакции. Редакция журнал не несет ответственности за достоверность информации в материалах, опубликованных на правах рекламы.

Материалы печатаются в авторской редакции.

Иллюстрации – Adobe Stock и Freepik.

18+

Редакционная коллегия

АЙВАЗЯН Сергей Оганесович — к. м. н., главный научный сотрудник, руководитель группы резистентных форм эпилепсии Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ВОРОНА Любовь Дмитриевна — к. м. н., руководитель группы неонатологии Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ЖИЛИНА Светлана Сергеевна — к. м. н., ведущий научный сотрудник, врач-генетик Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

КАЗЕРОВА Елена Викторовна — главная медицинская сестра Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

КОЖАНОВА Татьяна Викторовна — к. м. н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва), врач-лабораторный генетик Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ЛАПТЕВ Виктор Борисович — к. и. н., ведущий научный сотрудник, руководитель службы по связям с общественностью и СМИ Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

СЕДНЕНКОВА Татьяна Андреевна — ассистент кафедры реабилитации и физиотерапии ФДПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, врач лечебной физкультуры и спортивной медицины Международного института психосоматического здоровья и Международного центра охраны здоровья (Москва)

СИДОРЕНКО Евгений Евгеньевич — к. м. н., ведущий научный сотрудник, офтальмолог Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

СИМОНОВСКАЯ Хильда Юрьевна — ассистент кафедры педиатрии, специалист по лучевой диагностике, педиатр Московского государственного медико-стоматологического университета им. А. И. Евдокимова (Москва)

СОКОЛОВ Павел Леонидович — д. м. н., ведущий научный сотрудник, детский невролог, руководитель Центра клинических исследований Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ТИГАНОВА Ольга Александровна — к. м. н., главный внештатный детский специалист онколог ДЗМ, врач онколог-гематолог Морозовской детской городской клинической больницы (Москва)

ШАВЫРИН Илья Александрович — к. м. н., ведущий научный сотрудник, травматолог-ортопед Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

Редакционный совет

БУРКОВ Игорь Витальевич — д. м. н., профессор, заслуженный врач РФ, руководитель группы реконструктивной и пластической хирургии Научно-практического центра

специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ВОЛОДИН Николай Николаевич — д. м. н., профессор, академик РАН, заслуженный врач РФ, президент Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины. Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова (Москва)

ЗЫКОВ Валерий Петрович — д. м. н., профессор Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования (Москва)

ИВАНОВА Надежда Михайловна — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник, заведующая онкологическим отделением Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

ИЛЬЕНКО Лидия Ивановна — д. м. н., профессор, заслуженный врач РФ, декан педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва)

КАСТЕЛЛИ Энрико — директор Департамента нейрореабилитации и роботехники Детской больницы «Бамбино Дездеу» (Рим, Италия)

КАТАНАЕВ Владимир Леонидович — полный профессор и заведующий кафедрой трансляционной онкологии Научно-исследовательского центра клеточной физиологии и метаболизма факультета онкогематологии, Женевский университет (Женева, Швейцария). Д. б. н., профессор, заведующий Лабораторией фармакологии природных соединений Школы биомедицины, ДВФУ (Владивосток)

ОЧКУРЕНКО Александр Алексеевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой травматологии и ортопедии Национального медицинского исследовательского центра травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова (Москва)

ПРИТЫКО Андрей Георгиевич — д. м. н., профессор, заслуженный врач РФ, заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии с курсом черепно-лицевой хирургии РНИМУ им. Н. И. Пирогова, президент Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (Москва)

РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич — д. м. н., профессор, главный внештатный детский специалист хирург ДЗМ, заведующий отделением детской торакальной хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ», заведующий кафедрой детской хирургии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва)

РОЗИНОВ Владимир Михайлович — д. м. н., профессор, зам. председателя президиума Российской ассоциации детских хирургов, директор НИИ хирургии детского возраста Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва)

СЕМЁНОВА Жанна Борисовна — д. м. н., главный внештатный детский специалист нейрохирург ДЗМ, руководитель отделения нейрохирургии и нейротравмы Научно-исследовательского института неотложной детской хирургии и травматологии (Москва)

СЕРГЕЕНКО Елена Юрьевна — д. м. н., профессор, зав. кафедрой реабилитации и физиотерапии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва)

ТАЛОШИ Дьюла — заведующий педиатрическим отделением больницы города Кечкемет, клиники Университета Сегед (Венгрия)

УЧРЕДИТЕЛЬ: ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

**«НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
ИМ. В. Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКВЫ»**

СОДЕРЖАНИЕ

ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

Л.В. Ольхова, О.Г. Желудкова, М.В. Рыжова, Н.А. Плахотина, Ю.В. Кушель, А.Р. Текоев ПРЕДИКТОРЫ ПРОГНОЗА У ДЕТЕЙ С АТИПИЧНОЙ ТЕРАТОИД-РАБДОИДНОЙ ОПУХОЛИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ МЛАДШЕ 3 ЛЕТ	6
Мигель Д.В., Сидоренко Е.Е., Ча В.С., Останина И.А., Ермолаева Е.В., Малиновская В.С., Лоскутова В.Е. БЕЗОПАСНОСТЬ МЕТОДА ХЕМОДЕНЕРВАЦИИ БОТУЛОТОКСИНОМ ТИПА А ПРИ ЛЕЧЕНИИ КОСОГЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ	9
Ча В.С., Сидоренко Е.Е., Сидоренко Е.И., Мигель Д.В., Ермолаева Е.В., Малиновская В.С., Лоскутова В.Е. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ БОТУЛОТОКСИНА ТИПА А БЕЗ КОМПЛЕКСООБРАЗУЮЩИХ БЕЛКОВ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ КОСОГЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ	12
Лоскутова В.Е., Сидоренко Е.Е., Суханова И.В., Назаренко А.О., Ермолаева Е.В., Малиновская В.С. СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ДИАГНОСТИКЕ НЕЙРО-КОГНИТИВНОГО РАЗВИТИЯ ПО ШКАЛЕ БЭЙЛИ III ДЕТЕЙ С РЕТИНОПАТИЕЙ НЕДОНОШЕННЫХ	16
Останина И.А., Сидоренко Е.Е., Мигель Д.В., Суханова И.В., Назаренко А.О., Желудкова О.Г., Нестерова Ю.А., Шаповалов А.В., Корнеев Д.Ю. ОПТИЧЕСКАЯ КОГЕРЕНТНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПАЦИЕНТОВ С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ 1 ТИПА	19

ПЕДИАТРИЯ

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ НАСЛЕДСТВЕННОГО АНГИОТЕКА (АНГИОНЕВРОТИЧЕСКОГО ОТЕКА КВИНКЕ) НА БОРТУ КРУИЗНОГО ЛАЙНЕРА	23
---	----

ПСИХОНЕВРОЛОГИЯ

Лукьянова Е.Г., Айвазян С.О., Осипова К.В., Сушко Л.М., Жилина С.С., Кожанова Т.В., Пырьева Е.А., Сорвачева Т.Н. СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ТРАНСПОРТЕРА ГЛЮКОЗЫ 1 ТИПА (GLUT1): СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ	25
Кожанова Т.В., Жилина С.С., Мещерякова Т.И., Лукьянова Е.Г., Большакова Е.С., Айвазян С.О., Осипова К.В., Власов П.А., Крапивкин А.И., Заваденко Н.Н. SPTAN1 АССОЦИИРОВАННАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ	28
Романов П.А., Соколов П.Л., Прокопьева Н.П. НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ ОСОБЕННОСТИ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ ГЕМОРАГИЙ ПРИ ПЕРИНАТАЛЬНОМ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ МОЗГА	31
Прокопьев Г.Г., Абидова М.М., Постникова Е.В., Кириенко П.Н., Шорина М.Ю., Сулейманов А.Б. ИМПЛАНТАЦИЯ СТИМУЛЯТОРА ДИАФРАГМАЛЬНЫХ НЕРВОВ У ДЕТЕЙ С ЦЕНТРАЛЬНЫМ ГИПОВЕНТИЛЯЦИОННЫМ СИНДРОМОМ В КАЧЕСТВЕ АЛЬТЕРНАТИВЫ ПОЖИЗНЕННОЙ АППАРАТНОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ	34

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Новикова Е.В., Хан М.А., Николаев С.Н. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАРУШЕННОЙ ФУНКЦИЕЙ МОЧЕИСПУСКАНИЯ ПРИ СПИНАЛЬНОМ ДИЗРАФИЗМЕ	38
Букреева Е.А., Ашмасова А.Р., Смелъницкая Ю.В., Седненкова Т.А., Соколов П.Л., Саенко И.В., Сергеенко Е.Ю. КОРРЕКЦИЯ МОТОРНОГО ДЕФИЦИТА У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ МЕТОДАМИ ПРОПРИОКОРРЕКЦИИ И «СУХОЙ ИММЕРСИИ»	40

СЕСТРИНСКОЕ ДЕЛО

Буравцова О.В. РОЛЬ ПАТРОНАЖА МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В ПРОФИЛАКТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ	43
Виленина М.В. ДЕТСКАЯ КАРДИОХИРУРГИЯ В МНОГОПРОФИЛЬНОМ СТАЦИОНАРЕ. РОЛЬ СТАРШЕЙ МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В КОМАНДНОЙ РАБОТЕ	46
Дорошенко Д.Э., Чистякова Е.В., Казерова Е.В., Петриченко А.В., Иванова Н.М., Шароев Т.А. ПРОФИЛАКТИКА ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ХИМИОТЕРАПИИ В ОТДЕЛЕНИИ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ	48

Материалы XIV научно-практической конференции «Детская медицина — 12 шагов в будущее»

Ефимочкина Н.В., Казерова Е.В., Прокопьева Н.П.

ОСОБЕННОСТИ УХОДА И ПРОФИЛАКТИКИ ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ГАСТРОСТОМОЙ

51

УРОЛОГИЯ

Буркин А.Г., Яцык С.П., Фомин Д.К.

ОЦЕНКА ТРАНСПОРТА МОЧИ ПО МОЧЕТОЧНИКУ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ РАДИОНУКЛИДНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

54

С.Г. Врублевский, Е.Н.Врублевская, А.С. Врублевский, А.А.Оганисян, Р.Ю.Валиев, Ф.О. Туров

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ДИВЕРТИКУЛОВ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ

55

Кузовлева Г.И., Черногорова М.К., Староверов О.В., Хватынец Н.А., Айрян Э.К., Матюшина К.М.

ПРИЧИНЫ ОСЛОЖНЕНИЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МЕГАУРЕТЕРА У ДЕТЕЙ И СПОСОБЫ ИХ КОРРЕКЦИИ

56

Потехина Е.В., Василенко О.Ю., Голикова З.Н.

ПЕРВЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ЧРЕСКОЖНОЙ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ГАСТРОСТОМЫ (ЧЭГ): ПОКАЗАНИЯ, ТЕХНИКА, ОСЛОЖНЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ

59

Руненко В.И., Рудин А.Ю., Горицкий М.И., Буринов С.В.

ОБСТРУКТИВНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА

62

Рудин Ю.Э., Галицкая Д.А.

ПРИЧИНЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАЦИЙ ПРИ МЕГАУРЕТЕРЕ У ДЕТЕЙ И МЕРЫ ИХ ПРОФИЛАКТИКИ

64

Врублевский А.С., Врублевская Е.Н., Оганисян А.А., Валиев Р.Ю., Врублевский С.Г.

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЕ ЗАМЕЩЕНИЕ ПРОТЯЖЕННОЙ СТРИКТУРЫ МОЧЕТОЧНИКА ЧЕРВЕОБРАЗНЫМ ОТРОСТКОМ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

66

Валиев Р.Ю., Врублевский С.Г., Врублевская Е.Н., Врублевский А.С., Оганисян А.А.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ОСЛОЖНЕНИЯ ЦИРКУМЦИЗИО. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

68

ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВАЯ ХИРУРГИЯ

Грачев Н.С., Бабаскина Н.В., Марков Н.М., Ворожцов И.Н.

ВЫБОР МЕТОДА РЕКОНСТРУКЦИИ ПОСТРЕЗЕКЦИОННЫХ ДЕФЕКТОВ НИЖНЕЙ ЧЕЛЮСТИ У ДЕТЕЙ

70

Яковлев С.В., Топольницкий О.З., Федотов Р.Н., Першина М.А., Гургенадзе А.П., Макеев А.В., Афаунова О.А., Саидасанов С.Ш.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ЛОСКУТА С ЯЗЫКА ДЛЯ ЗАКРЫТИЯ ДЕФЕКТОВ НЁБА

72

Мамедов Ад.А., Волков Ю.О., Паршикова С.А., Мазурина Л.А.

ПРОТОКОЛ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОГО ЛЕЧЕНИЯ В ХИРУРГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ С РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА

74

Мамедов Ад.А., Волков Ю.О., Паршикова С.А., Мазурина Л.А., Дудник О.В.

МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

76

Молодцова Н.А., Притыко А.Г., Сулейманов А.Б., Саидова Г.Б., Китаева Э.Б., Дробкова М.А.

СИНДРОМ БЕКВИТА ВИДЕМАНА, РАННЕЕ УСТРАНЕНИЕ МАКРОГЛОССИИ, КАК ПРОФИЛАКТИКА ФОРМИРОВАНИЯ ТЯЖЕЛЫХ ЗУБОЧЕЛЮСТНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ

78

Саидова Г.Б., Притыко А.Г., Сулейманов А.Б., Молодцова Н.А., Китаева Э.Б., Дробкова М.А.

ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ПРИ УСТРАНЕНИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИЕЙ

81

Сулейманов А.Б., Притыко А.Г., Саидова Г.Б., Молодцова Н.А., Китаева Э.Б., Дробкова М.А.

ОПЫТ РАБОТЫ ОТДЕЛЕНИЯ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ХИРУРГИИ ГБУЗ «НПЦ СПЕЦ.МЕД.ПОМОЩИ ДЕТЯМ», В ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА

85

Яцкевич Е.Е., Шевченко Н.С.

НАРУШЕНИЕ МИНЕРАЛИЗАЦИИ ТВЕРДЫХ ТКАНЕЙ ЗУБОВ У ДЕТЕЙ С ДЦП

87

Яцкевич Е.Е., Сопибекова А.Е.

ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЯ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВОМ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

90

¹Л.В. Ольхова, ^{2,3}О.Г. Желудкова, ⁴М.В. Рыжова, ³Н.А. Плахотина, ⁴Ю.В. Кушель, ²А.Р. Текоев

ПРЕДИКТОРЫ ПРОГНОЗА У ДЕТЕЙ С АТИПИЧНОЙ ТЕРАТОИД-РАБДОИДНОЙ ОПУХОЛИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ МЛАДШЕ 3 ЛЕТ

¹Обособленное структурное подразделение Российская детская клиническая больница федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный медицинский университет им Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

²Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи им.В.Ф.Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», Российская Федерация, Москва

³Медицинский институт им Березина Сергея, Санкт-Петербург

⁴Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н. Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Российская Федерация, Москва

Введение

Атипичная тератоид-рабдоидная опухоль (АТРО) центральной нервной системы (ЦНС) - агрессивная злокачественная опухоль, составляющая 1-2% всех опухолей головного и спинного мозга у детей. Более 80% АТРО ЦНС диагностируются в возрасте младше 3 лет, медиана возраста на момент постановки диагноза составляет 1 год. По результатам проведенных ретроспективных исследований младший возраст пациентов является неблагоприятным прогностическим фактором. В связи с этим стоит подчеркнуть, что у детей в возрасте младше 3 лет чаще диагностируются случаи метастатического поражения структур ЦНС на момент постановки диагноза, имеет место прогностически неблагоприятное влияние синдромов генетической предрасположенности и ограничено проведение лучевой терапии [1]. Поскольку в настоящее время нет единых стандартов лечения АТРО ЦНС, подходы в терапии АТРО широко варьируются в зависимости от стран и учреждений в них. Прогноз пациентов младшего возраста с АТРО остается неблагоприятным, особенно при наличии остаточной опухоли или метастазов. Это определяет необходимость оптимизации терапии детей с АТРО ЦНС младшей возрастной группы [2].

Цель исследования

Оценить результаты лечения детей с АТРО ЦНС у детей младше 3 лет и определить влияние на выживаемость различных факторов прогноза.

Материалы и методы. В исследование включены 106 пациентов из различных регионов Российской Федерации

в возрасте от 0 до 3 лет на момент постановки диагноза (медиана возраста составила 16 мес.), у которых гистологически была верифицирована АТРО ЦНС, получавших комплексное лечение и наблюдавшихся в период с 2008 по 2021 гг.

Результаты

На момент проведения анализа живы 47 (44,4%), выбыл из наблюдения 1 (0,9%), умерли 58 (54,7%) больных, из них 52 (90%) от прогрессирования болезни и 6 (10%) пациентов от осложнений ПХТ. Выживаемость без прогрессирования (ВБП) составила: 1-летняя 0,50, 2-летняя 0,29, 5-летняя 0,27. Медиана выживаемости без прогрессирования болезни – 12 месяцев. Общая выживаемость (ОВ) составила: 1-летняя – 0,72, 2-летняя – 0,53, 5-летняя – 0,40. Медиана общей выживаемости составила 27 месяцев.

С целью улучшения результатов лечения и их оптимизации были проанализированы результаты терапии пациентов с АТРО в зависимости от следующих факторов: применение различных методов лечения (оперативное лечение, химиотерапия, лучевая терапия), возраст пациентов, пол, локализация и распространенность опухоли, объем оперативного вмешательства, объем лучевой терапии, протокол проведенной полихимиотерапии.

ВБП у пациентов с АТРО ЦНС младше 3 лет была статистически значимо выше:

– у пациентов старше 12 месяцев в сравнении с младшей возрастной группой: 0,33 и 0,17, соответственно, $p=0,0047$;

– при тотальном удалении опухоли по сравнению с субтотальной резекцией, частичным удалением и биопсией опухоли – соответственно 0,51; 0,29; 0,09; 0,00 ($p=0,025$);

– у пациентов, получавших химиотерапию по протоколу АТРО-2006 и индивидуальным схемам терапии, соответственно 0,33; 0,33 ($p=0,0020$);

– при проведении краниоспинального и локального облучения, чем при отсутствии ЛТ - 0,67, 0,42 и 0,00 соответственно ($p<0,001$);

– при интратекальном/интравентрикулярном введении триплета (метотрексата, цитозара, преднизолона), чем при введении цитозара\этопозиды, метотрексата и без регионарного введения химиопрепаратов – соответственно 0,34; 0,27; 0,00; 0,08 ($p=0,0002$).

ОВ у пациентов с АТРО ЦНС младше 3 лет была статистически значимо выше:

– у пациентов старше 12 месяцев в сравнении с младшей возрастной группой: 0,44 и 0,24, соответственно, $p=0,0004$;

– при проведении краниоспинального и локального облучения, чем при отсутствии ЛТ – 0,80, 0,50 и 0,13 соответственно ($p<0,001$);

– при интратекальном/интравентрикулярном введении цитозара\этопозиды, чем при введении метотрексата, цитозара, преднизолона, только метотрексата и без регионарного введения химиопрепаратов – соответственно 0,56; 0,40; 0,15; 0,20 ($p=0,0408$);

– при проведении ВДХТ с последующей ауто-ТГСК в отличие от пациентов без ВДХТ с ауто-ТГСК – соответственно 0,60 и 0,34 ($p=0,0328$).

Заключение

При анализе выборки пациентов с АТРО ЦНС младше 3 лет в нашем исследовании ВБП статистически значимо была выше у детей старше 12 месяцев, с тотальной резекцией опухоли, получивших ПХТ по протоколу АТРО-2006 с включением ЛТ и регионарным введением триплета химиопрепаратов. ОВ у пациентов с АТРО ЦНС младше 3 лет была статистически значимо выше у пациентов стар-

ше 12 месяцев, при проведении ЛТ, при интратекальном/интравентрикулярном введении цитозара\этопозиды, при проведении ВДХТ с последующей ауто-ТГСК. При многофакторном анализе на ВБП влияли возраст, локализация опухоли, объём резекции, проведение ЛТ, регионарная ХТ, ВДХТ с ауто-ТГСК; на ОВ – возраст и ЛТ.

На основании вышеописанных статистических данных можно дать следующие практические рекомендации при определении тактики ведения пациентов с АТРО:

- В связи с тем, что выживаемость у пациентов с тотально удаленными опухолями статистически значимо выше, необходимо выполнять максимально возможную резекцию при первичном удалении опухоли.

- У пациентов с АТРО, как одной из самых высокоагрессивных опухолей ЦНС, необходимо проведение ЛТ вне зависимости от возраста пациента. Этот метод терапии рассматривается как одна из основных куративных опций для пациентов с АТРО. У детей целесообразно применение протонной ЛТ, что позволит снизить риск отдаленных осложнений. Ограничение по возрасту возможно в объеме ЛТ.

- ХТ неотъемлемый компонент в комплексном лечении пациентов с АТРО ЦНС. Использование системной и регионарной химиотерапии по протоколу АТРО 2006 является наиболее эффективным в лечении АТРО.

- ВДХТ – важный метод лечения АТРО у детей младше 3 лет.

Кроме этого, хочется подчеркнуть, что улучшение выживаемости данной группы пациентов может быть основано на дифференцированном подходе в терапии в соответствии с молекулярными подгруппами АТРО [3,4]. Пациенты, перенесшие терапию по поводу АТРО ЦНС, должны длительно находиться под динамическим наблюдением не только детского онколога, но и специалистов других профилей с целью своевременного определения не только вторичных опухолей, но и отсроченной токсичности проведенной терапии, оценки нейрокогнитивных функций, качества жизни.

Литература

1. Isikay, I. *Survival Benefit with Gross Total Resection and Adjuvant Radiotherapy in Childhood Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumors: Results of a Single-Center Cohort of 27 Cases* / I. Isikay, S. Hanalioglu, I. Basar [et al.] // *Turk Neurosurg.* – 2019. – N 29 (5). – P. 689–697.
2. Lee, J. *Atypical teratoid/rhabdoid tumors in children treated with multimodal therapies: The necessity of upfront radiotherapy after surgery* / J. Lee, D.S. Kim, J.W. Han, C.O. Suh // *Pediatr Blood Cancer.* – 2017. – N 64(12).
3. Frhwald, M.C. *Age and DNA-methylation subgroup as potential independent risk factors for treatment stratification in children with Atypical 158 Teratoid/Rhabdoid Tumors (ATRT)* / M.C. Frhwald, M. Hasselblatt, K. Nemes [et al.] // *Neuro Oncol.* – 2020. – N 22 (7). – P. 1006–1017.
4. Ho, B. *Molecular subgrouping of atypical teratoid/rhabdoid tumors—a reinvestigation and current consensus* / B. Ho, P.D. Johann, Y. Grabovska, M.J. De Dieu Andrianteranagna [et al.] // *Neuro Oncol.* – 2020. – N 22 (5). – P. 613–624.

Авторы

<i>Л.В. Ольхова</i>	врач-детский онколог отделения трансплантации костного мозга ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ; e-mail: rylkova87@mail.ru, ORCID: https://orcid.org/0000-0002-7531-6443 , SPIN-код: 3968-0470
<i>О.Г. Желудкова</i>	д.м.н., профессор, эксперт ВАК по детской нейроонкологии; главный научный сотрудник НПЦ специализированной медицинской помощи им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, врач-детский онколог ООО «ЛДЦ МИБС», e-mail: clelud@mail.ru; ORCID: https://www.orcid.org/0000-0002-8607-3635 , SPIN-код: 4850-7788
<i>М.В. Рыжова</i>	д.м.н., заведующая патологоанатомическим отделением НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, e-mail: mrizhova@nsi.ru; ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7206-6365 , SPIN-код: 2388-5809
<i>Н.А. Плехотина</i>	к.м.н., врач-рентгенолог ООО «ЛДЦ МИБС», e-mail: plahotina@ldc.ru; ORCID: https://www.orcid.org/0000-0001-9131-7924 , SPIN-код: 1740-5486
<i>Ю.В. Кушель</i>	д.м.н., профессор, врач-нейрохирург 2-го нейрохирургического отделения НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, e-mail: kuszal@yandex.ru, ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7136-0693 , SPIN-код: 4894-6237
<i>А.Р. Текоев</i>	врач-нейрохирург, младший научный сотрудник НПЦ специализированной медицинской помощи им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, E-mail: aslan.teckoev@yandex.ru, ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4006-6499

^{1,2}Мигель Д.В., ^{1,2}Сидоренко Е.Е., ¹Ча В.С., ²Останина И.А., ¹Ермолаева Е.В., ³Малиновская В.С., ¹Лоскутова В.Е.

БЕЗОПАСНОСТЬ МЕТОДА ХЕМОДЕНЕРВАЦИИ БОТУЛОТОКСИНОМ ТИПА А ПРИ ЛЕЧЕНИИ КОСОГЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ

¹ФГАОУ ВО «Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ

²ГБУЗ ДЗМ «Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы департамента здравоохранения Москвы»

³«Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Иваново

Цель

Оценить безопасность, транзиторные состояния и побочные эффекты при лечении косоглазия у детей с помощью ботулинического токсина типа А

Материалы и методы

Было обследовано 40 глаз у 20 пациентов. Возраст пациентов от 2 до 12 лет, среднее значение $5,2 \pm 2,8$ лет. У всех пациентов была выполнена двухсторонняя хемоденервация экстраокулярных мышц (ЭОМ) для коррекции содружественного косоглазия препаратом ботулотоксина типа А «Ботокс» в дозировке от 1 до 10 ЕД. Длительность наблюдения составляла 6 месяцев. Основное внимание в этой работе уделялось анализу интраоперационных и послеоперационных осложнений, а также транзиторных состояний, таких как птоз гиперэффект, местный зуд. Глаза были поделены по двум группам в зависимости от введенной дозы ВоNT-A: 1 группа – 22 глаза – от 1 до 5 ЕД ВоNT-A (средняя величина $4,091 \pm 1,04$ ЕД) и 2 группа – 18 глаз – от 6 до 10 ЕД ВоNT-A (средняя величина $7,167 \pm 1,26$ ЕД).

Оперативное лечение проводилось в операционной, с использованием общей ингаляционной анестезии. После обработки операционного поля обнажали глазное яблоко векорасширителем и закапывали антибиотик эпibuльбарно. Затем использовали хирургический пинцет для выведения глазного яблока (проводят захват конъюнктивы за лимб и глазное яблоко поворачивают в сторону, противоположную от необходимой мышцы) и специальный атравматичный пинцет для захвата самой мышцы. Это позволяет обходиться без разреза конъюнктивы и использования специальных длинных иглоуказательных электродов, включающих в себя иглу для инъекций и монополярный иглоуказательный электрод с неразъемным выводом, что может повлечь за собой повреждение окружающих глазное ябло-

ко структур. Для инъекции использовали шприц с тонкой короткой иглой 30G (0,3 мм x 8 мм). После вкола иглу продвигают на 5 мм медиально-дистально вдоль мышцы, затем в толщу мышцы вводят 1-10 ЕД ботулинического токсина А. Затем иглу извлекают, а раствор распределяют по толщине мышцы для равномерного эффекта. Затем за нижнее веко пациента помещают антибактериальную мазь. Далее данная процедура проводилась на втором глазу. Доза для каждого глаза рассчитывалась исходя из степени угла отклонения, возраста пациента, индивидуальной восприимчивости к препаратам БТА-А если такие данные имелись

Все больные находились под наблюдением лечащего врача до и после оперативного лечения. Контролировалось: общее состояние ребенка, сон, аппетит, температура тела, изменения частоты сердечных сокращений, дыхательная активность и артериальное давление.

Обсуждение

Ботулинический токсин типа А (ВоNT-A) является мощным нейротоксином, который все чаще используется для лечения косоглазия в детской офтальмологии. [1] Безопасность и эффективность этого метода особенно выгодны по сравнению с традиционной хирургией косоглазия.

ВоNT-A представляет собой форму ботулинического токсина, продуцируемого бактерией *Clostridium botulinum*. ВоNT-A является наиболее распространенной формой токсина, используемого в медицине. Механизм действия ВоNT-A заключается в блокировке высвобождения нейротрансмиттера ацетилхолина, который отвечает за сокращение мышц, что ведёт к ослаблению их сократительной способности [2].

Когда один глаз смещен, мозг может быть не в состоянии обрабатывать визуальную информацию от смещенного глаза, что приводит к подавлению изображения и зна-

чительному ухудшению его зрения в дальнейшем. [3] ВоNT-A используется для ослабления гиперфункциональной ЭОМ, что позволяет достичь ровного положения глаз

Использование ВоNT-A для лечения косоглазия в детской офтальмологии имеет многие преимущества по сравнению с традиционной хирургией косоглазия. Традиционная хирургия косоглазия требует хирургического разреза и изменения положения мышц и сухожилий, чтобы исправить выравнивание глаз. Этот метод не только требует более длительного времени восстановления и соответственно длительности госпитализации, но и сопряжен с более высоким риском тяжелых осложнений, таких как клинически выраженный синдром ишемии переднего сегмента[4], инфекционные осложнения[5], рубцовые изменения тканей глаза, перфорации склеры различной степени тяжести[5], стойкие вторичные экзо- и эзотропии, требующие повторного лечения. Метод хемоденервации, благодаря своей атравматичности, лишен риска осложнений перечисленных выше.[6].

Многие исследования подтвердили безопасность и эффективность инъекций ботулотоксина А при лечении косоглазия у детей, что делает их привлекательным вариантом для детской офтальмологии[7,8,9]. Инъекции могут повторяться по мере необходимости если эффект первой инъекции был недостаточен.

Однако, несмотря на частое упоминание о сниженной травматичности и сопутствующих транзиторных состояниях, существует мало исследований, посвященных глубокому анализу безопасности использования данного метода лечения. Поэтому мы провели подробный анализ динамики состояния пациентов, транзиторных состояний и побочных эффектов в раннем и позднем послеоперационном периоде.

Результаты: в группе 1 были получены следующие результаты: распространенность временного птоза составила: незначительный птоз менее 1 степени – 5 глаз (22,73%) птоз 1 степени – 7 глаз (31,82%), отсутствие птоза – 10 глаз – (45,45%). Длительность птоза во всех случаях была менее 4 недель. Временный гиперэффект – отклонение глаза в противоположную сторону – 5 глаз (22,73%), отсутствие гиперэффекта – 17 глаз (77,27%). Временная

локальная гиперемия в месте инъекции была во всех случаях (100%) разрешилась в течение 2 суток. Временный зуд в месте инъекции был на 4 глазах (18,18%), разрешился во всех случаях в течение 5 часов после хемоденервации.

В группе 2 были получены следующие результаты: распространенность временного птоза составила: птоз менее 1 степени – 3 глаза (16,67%) птоз 1 степени – 3 глаза (16,67%), птоз 2 степени – 1 глаз (5,56%), отсутствие птоза – 11 глаз – 61,11%. Длительность птоза во всех случаях была менее 4 недель. Временный гиперэффект – отклонение глаза в противоположную сторону – 5 глаз (27,78%), отсутствие гиперэффекта – 13 глаз (72,22%). Временная локальная гиперемия в месте инъекции была во всех случаях (100%) разрешилась в течение 2 суток. Временный зуд в месте инъекции был на 4 глазах (22,22%), разрешился во всех случаях в течение 5 часов после хемоденервации.

Также у одного пациента на одном глазу (2,5%) произошло субконъюнктивальное кровоизлияние (гипосфagma) из-за нарушения целостности сосуда во время хемоденервации. Без учета косметического дефекта данное состояние само по себе является безвредным и безболезненным. Лечение не требовалось, произошло самостоятельное рассасывание в течении 4 недель.

У всех пациентов отсутствовали общие реакции организма на препарат ВоNT-A и препараты анестезии.

Заключение

В предложенном методе лечения группа пациентов состоящая из 20 пациентов хорошо перенесла хирургическое лечение, осложнений, потребовавших дополнительного лечения или снижающих качество жизни, выявлено не было. Встречались только временные транзиторные состояния, такие, как локальная гиперемия в месте инъекции(100%), птоз(47,5%), гиперэффект(25%), непродолжительный зуд в месте инъекции(8%). Побочные эффекты определены в виде субконъюнктивального кровоизлияния у 1 ребенка (2,5%) которое было нивелировано в течении 4 недель. Полученные нами результаты свидетельствуют о высокой степени безопасности метода хемоденервации при лечении косоглазия у детей.

Литература

1. Binenbaum G, Chang MY, Heidary G, Morrison DG, Trivedi RH, Galvin JA, Pineles SL. Botulinum Toxin Injection for the Treatment of Strabismus: A Report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2021 Dec;128(12):1766-1776.
2. Pirazzini M., Rossetto O., Eleopra R., Montecucco C. Botulinum Neurotoxins: Biology, Pharmacology, and Toxicology. *Pharmacol. Rev.* 2017;69:200–235. doi: 10.1124/pr.116.012658.
3. Birch EE. Amblyopia and binocular vision. *Prog Retin Eye Res.* 2013 Mar;33:67-84.
4. Gocmen ES, Atalay Y, Evren Kemer O, Sarikatipoglu HY. Anterior Segment Ischemia after Strabismus Surgery. *Turk J Ophthalmol.* 2017 Jan;47(1):47-51.
5. Ing MR, Shortell J, Golez J. Extraocular and Intraocular Infections Following Strabismus Surgery: A Review. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2019 Jul 1;56(4):214-221.
6. Плисов И.Л., Атаманов В.В. Хемоденервация в офтальмологии. Мифы и реальность. Сборник тезисов по материалам конференции «Актуальные проблемы лечения косоглазия», 2010 ноябрь
7. Rowe FJ, Noonan CP. Botulinum toxin for the treatment of strabismus. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Mar 2;3(3):CD006499.
8. Niyaz L, Yeter V, Beldagli C. Success rates of botulinum toxin in different types of strabismus and dose effect. *Can J Ophthalmol.* 2022 Jan 14;S0008-4182(21)00420-8
9. Место ботокса в комплексном лечении патологии глазодвигательной системы (оптимальный «портрет» страбизмологического пациента для проведения хемоденервации) / И. Л. Плисов, В. В. Черных, В. В. Атаманов [и др.] // *Офтальмология*. – 2018. – Т. 15. – № S2. – С. 261-267.

Авторы

Мигель Дмитрий Владимирович	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»; лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России https://orcid.org/0000-0001-9055-3861
Сидоренко Евгений Евгеньевич	кандидат медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им Н.И. Пирогова» Минздрава РФ; ведущий научный сотрудник ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы» https://orcid.org/0000-0002-2177-5134
Ча Василий Сергеевич	аспирант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова https://orcid.org/0000-0001-9224-3074
Останина Ирина Александровна	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ г. Москвы https://orcid.org/0000-0001-6076-9477
Ермолаева Елена Валерьевна	клинический ординатор второго года обучения офтальмологии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ ermolaeva_lena@bk.ru; http://orcid.org/0000-0002-0124-9786
Малиновская Вероника Сергеевна	клинический ординатор второго года обучения кафедры оториноларингологии и офтальмологии mvs-nika@yandex.ru; http://orcid.org/0000-0003-2220-3557
Лоскутова Виктория Евгеньевна	старший лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета, vika118877@mail.ru; http://orcid.org/0000-0001-5709-9871

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ БОТУЛОТОКСИНА ТИПА А БЕЗ КОМПЛЕКСООБРАЗУЮЩИХ БЕЛКОВ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ КОСОГЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ

¹ФГАОУ ВО «Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ

²ГБУЗ ДЗМ «Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы департамента здравоохранения Москвы»

³Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Иваново

Цель

Повысить эффективность хирургического лечения содружественного косоглазия у детей методом хемоденервации экстраокулярных мышц препаратом ботулинического токсина типа А без комплексообразующих белков.

Методы

В исследование было включено 49 пациентов (98 глаз) (из них 24 мальчика (48.98%), 25 девочек(51.02%)) с постоянным содружественным косоглазием. Всем им была проведена хемоденервация ЭОМ препаратом БТА-А «Ксеомин».

Средний возраст пациентов составил $4,24 \pm 2,21$ лет. Срок наблюдения – минимальный – 6 месяцев, средний 21,42 мес. $\pm 10,17$ мес.

Критерии включения – возраст детей от 2 до 12 лет, содружественное сходящееся/расходящееся косоглазие, угол косоглазия от 10° до 60° , центральная зрительная фиксация, гиперметропия до 6,0 дптр, миопия до 6,0 дптр, астигматизм менее 4,0 дптр.

Критерии исключения: атипичные виды косоглазия, сопутствующее вертикальное

косоглазие свыше 10° , неправильная зрительная фиксация, серьезная

сопутствующая глазная и соматическая патология, постоянный нистагм.

Пациенты исследуемой группы были поделены на 6 групп по виду и величине угла косоглазия: 1а группа (сходящееся косоглазие) и 1б группа (расходящееся косоглазие) – постоянный угол отклонения $50-150$, 2а группа (сходящееся) и 2б группа (расходящееся) – $160-250$, 3а группа (сходящееся) и 3б группа (расходящееся) – угол косоглазия 250 и выше. Проведенное ле-

чение считалось успешным при достижении выравнивания положения глаз, допускалась периодическая девиация до 5° по Гиршбергу, что позволяет создать условия для формирования бинокулярного зрения (рис. 1 и рис. 2).

Перед хемоденервацией пациенты прошли стандартный офтальмологический осмотр, включавший в себя определение остроты зрения, исследование зрительной фиксации авторефрактометрию, в том числе при медикаментозной циклоплегии, определение угла косоглазия по Гиршбергу, осмотр на щелевой лампе, офтальмоскопию глазного дна.

Далее все пациентам была проведена инъекция БТА в гиперфункциональные горизонтальные глазодвигательные мышцы трансконъюнктивальным путем с использованием специального пинцета для выделения глазодвигательной мышцы, шприца и тонкой иглы 30G (0,3Ч8,0 мм). Хемоденервация проводилась в условиях операционной под масочным наркозом.

Обсуждение: В современной хирургии, в том числе и при коррекции косоглазия, четко прослеживается тенденция к малоинвазивному и атравматичному лечению. Метод хемоденервации – инъекции ботулинического токсина типа А (БТ-А) в экстраокулярные глазодвигательные мышцы (ЭОМ) для исправления косоглазия соответствует этим критериям [1], что делает его актуальным сегодня. БТ-А снижает силу сокращения мышечной ткани, путем блокирования высвобождения нейротрансмиттера ацетилхолина в нервно-мышечном синапс, что приводит к снижению сократительной способности мышцы [2]. Клинически эффект БТ-А проявляется 48-72 часа после инъекции, достигая максимума через 4-5 недель. Метод хемоденервации по сравнению с традиционной хирургией косоглазия имеет такие неоспоримые

преимущества, как полное отсутствие разрезов ЭОМ и окружающих их тканей и вследствие — сохранение их анатомического строения, отсутствие рубцевания тканей [3], более короткое анестезиологическое пособие, отсутствие риска ишемии переднего сегмента [4] за счет сохранения передних цилиарных артерий и сокращение времени операции.

Использование препаратов БТ-А является безопасным: препарат воздействует локально без системного влияния и не обнаруживается в системном кровотоке при использовании рекомендуемых доз [5]. Однако метод хемоденервации имеет некоторые особенности, такие как необходимость повторной инъекции у некоторых пациентов и возможные временные состояния из-за частичной диффузии в окружающие ткани после инъекции, такие как птоз, гиперэффект [6, 7], вертикальная девиация [8]. Для хемоденервации глазодвигательных мышц используются различные препараты ботулинического токсина, такие как «Ботокс», «Ксеомин», «Диспорт» и другие. Следует отметить, что, несмотря на общий тип используемого ботулинического токсина во всех препаратах, их единицы дозировки и свойства сильно отличаются друг от друга. [9]. К примеру, препарат «Диспорт» имеет более выраженную диффузию, чем препарат «Ксеомин» [10], что является преимуществом при лечении спастичности в неврологии, но увеличивает риск птоза и вертикального отклонения при хемоденервации ЭОМ при лечении косоглазия. Отметим, что молекула БТ-А в препарате «Ксеомин» является очищенной от комплексообразующих белков. Благодаря этому снижается риск образования антител к препарату, что уменьшает вероятность развития нечувствительности для повторных инъекций [11], уменьшается активность иммунного ответа [12], повышается стабильность препарата — в отличие от других препаратов БТ-А препарат «Ксеомин» не требует охлаждения при хранении и при этом не теряет своих свойств [13]. Это повышает удобство использования препарата и делает лечение более прогнозируемым. Несмотря на широкое использование препарата «Ксеомин» в медицине, в таких специальностях, как неврология и косметология, в мире отсутствует опыт использования препарата БТ-А «Ксеомин» при лечении содружественного косоглазия у детей, что побудило нас провести данное исследование.

Результаты

В группе 1а (9 детей с сходящимся косоглазием) были использованы дозировки от 1,0 до 7,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,81 \pm 1,89$ ЕД). Количество проведенных хемоденерваций одному пациенту: от 1 до 2, среднее количество на одного пациента 1,33. Средний возраст пациентов в группе составил $6,31 \pm 2,27$ лет. Средний угол отклонения составил $11,89 \text{ о} \pm 3,28$. Эффективность лечения: целевого результата (выравнивание глаз с допустимой периодической девиацией до 0–5о градусов) удалось добиться у 8 детей (88,9%), у 1 (11,1%)

ребенка после первой инъекции удалось значительно уменьшить величину угла косоглазия относительно первоначальных значений до 7 град и меньше, им было предложено проведение повторной инъекции, от которой они отказались.

В группе 1б (3 ребенка с расходящимся) были использованы дозировки от 4,0 до 5,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,7 \pm 1,32$ ЕД). Количество проведенных хемоденерваций одному пациенту: от 1 до 2, среднее количество на одного пациента 1,66. Средний возраст пациентов в группе составил $3,58 \pm 0,29$ лет. Средний угол отклонения составил $13,3 \pm 2,36$. Эффективность лечения: целевого результата (выравнивание глаз с допустимой периодической девиацией до 0–5 градусов) удалось добиться у 2 детей (66,7%) у 1 (33,3%) ребенка удалось значительно уменьшить величину угла косоглазия относительно первоначальных значений (15о) до 7о.

В группе 2а (7 детей с сходящимся косоглазием) были использованы дозировки от 1,5 до 7,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,83 \pm 1,31$ ЕД). Количество проведенных хемоденерваций одному пациенту: от 1 до 3, среднее количество на одного пациента 1,71. Средний возраст пациентов — $4,17 \pm 0,25$ лет. Средний угол отклонения — $22,85 \pm 2,47$. Эффективность лечения: целевого результата (выравнивание глаз с допустимой периодической девиацией до 0–5о градусов) удалось добиться у 6 детей, у 1 ребенка произошел регресс угла косоглазия до первоначальных значений (до 20о).

В группе 2б был 1 ребенок 7 лет с расходящимся косоглазием 20о, были использованы дозировки от 4,0 до 5,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,7 \pm 1,32$ ЕД). Ребенку было проведено 2 инъекции. Эффективность лечения: у ребенка удалось добиться целевого результата (выравнивание положения глаз).

В группе 3а (26 детей с сходящимся косоглазием) были использованы дозировки от 2,5 до 7,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,93 \pm 2,25$ ЕД). Количество проведенных хемоденерваций одному пациенту: от 1 до 4, среднее количество на одного пациента 2,07. Средний возраст пациентов — $3,67 \pm 0,5$ лет. Средний угол отклонения — $42,5 \pm 10,85$. Эффективность лечения: целевого результата (выравнивание глаз с допустимой периодической девиацией до 0–5о градусов) удалось добиться у 20 (76,9%) детей, у 6 детей (23,08%) удалось значительно уменьшить величину угла косоглазия относительно первоначальных значений до 20о град и меньше.

В группе 3б (3 ребенка с расходящимся косоглазием) были использованы дозировки от 1,0 до 8,0 ЕД БТА (средняя дозировка составила $4,79 \pm 2,1$ ЕД). Количество проведенных хемоденерваций одному пациенту: от 1 до 4, среднее количество на одного пациента 2,33). Средний возраст пациентов в группе составил $2,58 \pm 0,58$ лет. Средний угол отклонения составил $36,67 \pm 4,71$. Эффективность лечения: целевого результата (уменьшение девиации до 0–5о градусов) удалось добиться у 1 ребенка (4 инъекции) (33,3%) у 2 (66,7%) детей (1 и 2 проведенные

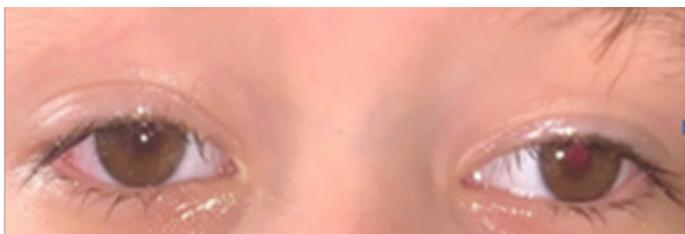


Рис. 1. Пациентка после хемоденервации и пробуждения после анестезиологического пособия, видна девиция OS кнаружи. Блеск на верхнем и нижнем веке из-за заложенной после хемоденервации мази с антибиотиком

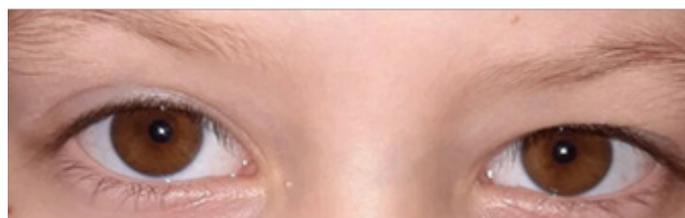


Рис. 2. Фото положения глаз пациентки спустя 6 мес после проведения хемоденервации

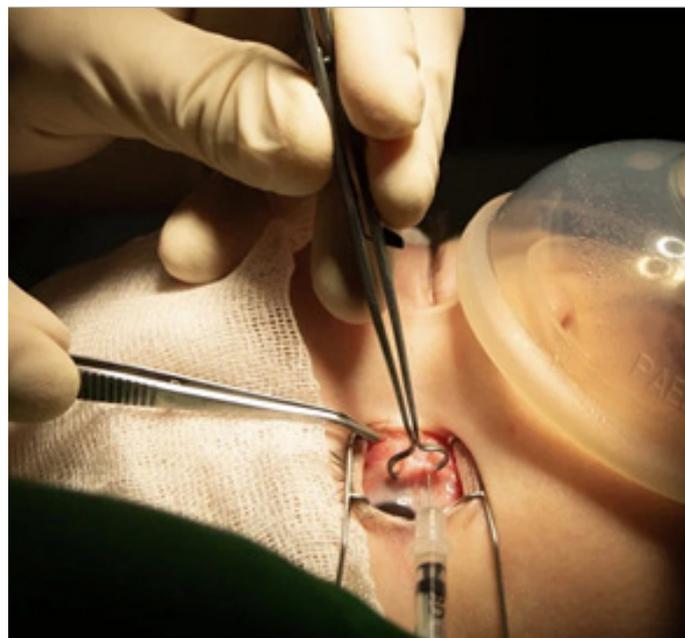


Рис. 3. отведение глаза, захват мышцы и проведение инъекции БТА-препаратом «Ксеомин» в ЭОМ

хемоденервации) удалось значительно уменьшить величину угла косоглазия относительно первоначальных значений до 10о и 15о град соответственно.

Отмечался транзиторный птоз (частичное опущение края верхнего века) в послеоперационном периоде, который нивелировался в среднем течение 17.4 ± 6.21 дней. Длительность птоза не превышала 4 недели.

В 1а группе детей птоз наблюдался с частотой 22%, в 1б – с частотой 20%, во 2а – с частотой 25%, в 2б у пациентки птоз был после второй хемоденервации, в 3а группе – с частотой 37%, в 3б группе – с частотой 42%

Возможный гиперэффект после хемоденервации – это транзиторный переход сходящегося косоглазия в расходящееся или наоборот. Данное состояние является временным и по нашим наблюдениям не снижает вероятность достижения целевого результата.

В 1а группе детей гиперэффект наблюдался с частотой 33%, во 1б с частотой 20,0%, во 2а – с частотой 33%, в 2б у пациентки гиперэффект также был только после второй хемоденервации, в 3а группе – с частотой 43,4%, в 3б группе – с частотой 42,86% Длительность гиперэффекта в среднем составила $15,4 \pm 7,53$ дней и не превышала 4 недель.

Таким образом, метод хемоденервации глазодвигательных мышц при помощи препарата БТА «Ксеомин» показал высокую эффективность (выравнивание глаз достигнуто более чем у 77% пациентов, существенное уменьшение угла косоглазия – у 20% пациентов, регресс к первоначальному углу косоглазия – 2%) при лечении содружественного косоглазия с разной величиной угла у детей.



Рис. 4. транзиторная гиперемия и инъекция конъюнктивы сразу после пробуждения

Общая частота птоза составила 34 %, частота гиперэффекта – 39%.

Хемоденервация глазодвигательных мышц – результативный, малоинвазивный и безопасный способ коррекции содружественного косоглазия, соответствующий современным тенденциям в хирургии, который создает физиологические условия для устранения угла косоглазия, формирования фузии и развития зрительных функций у детей в сенситивный период.

Литература

1. Маркова Е.Ю. Перспективы применения ботулинического токсина в лечении косоглазия у детей. / Е.Ю. Маркова, К.А. Дубровина, Г.В. Авакянц, Е.А. Малаян // *Офтальмология*. – 2019. – №16(2). – С. 163-168.
2. Dressler D. Botulinum toxin drugs: brief history and outlook. *J Neural Transm (Vienna)*. 2016 Mar;123(3):277-9. doi: 10.1007/s00702-015-1478-1. Epub 2015 Nov 11.
3. M.J. Wan, D.G. Hunter, *Complications of Strabismus Surgery: Incidence and Risk Factors, Seminars in Ophthalmology*. 29 (2014) 421–428
4. Аветисов С.Э. Хирургия косоглазия и синдром ишемии переднего сегмента глаза. / С.Э. Аветисов, С.С. Данилов, А.С. Шалтынов // *Вестник офтальмологии*. – 2019. – №135(3). – С.99-103
5. Medication guide BOTOX®, Full prescribing information BOTOX®, © 2011 Allergan, Inc.
6. 6. 51. Rowe F.J., Noonan C.P. Botulinum toxin for the treatment of strabismus // *Cochrane Database Syst Rev*. – 2017. Mar. 2.
7. Couser NL, Lambert SR. Botulinum toxin a treatment of consecutive esotropia in children // *Strabismus* – 2012. Dec. 20(4). 158-61
8. Rodrigues Sanchez J.M. Utilization de la toxinabotulinicaen el retratamientodelestrabismo // *Arch. Soc. Esp. Oftalmol*. – 2000. – Vol. 75. – No. 3. – P. 137-140
9. Field M, Splevins A, Picaud P, van der Schans M, Langenberg J, Noort D, Snyder D, Foster K. AbobotulinumtoxinA (Dysport®), OnabotulinumtoxinA (Botox®), and IncobotulinumtoxinA (Xeomin®) Neurotoxin Content and Potential Implications for Duration of Response in Patients. *Toxins (Basel)*. 2018
10. Brodsky MA, Swope DM, Grimes D. Diffusion of botulinum toxins. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2012;2:tre-02-85-417-1. doi:10.7916/D88W3C1M
11. Hefter, H., Brauns, R., Brer, B. et al. Effective long-term treatment with incobotulinumtoxin (Xeomin®) without neutralizing antibody induction: a monocentric, cross-sectional study. *J Neurol* 267, 1340–1347 (2020).
12. Hefter H, Hartmann C, Kahlen U, Moll M, Bigalke H. Prospective analysis of neutralising antibody titres in secondary non-responders under continuous treatment with a botulinumtoxin type A preparation free of complexing proteins--a single cohort 4-year follow-up study. *BMJ Open*. 2012 Aug 4;2(4):e000646.
13. Хачатрян Л.Г., Лялина А.А., Зотова Н.С., Куренков А.Л., Ахадова Л.Я., Быкова О.В. Эффективность применения препарата ботулинического токсина типа А в лечении мышечной дистонии у детей. *Вопросы практической педиатрии*. 2019; 14(2):

Авторы

Ча Василий Сергеевич	аспирант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»; https://orcid.org/0000-0001-9224-3074
Сидоренко Евгений Евгеньевич	кандидат медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ, ведущий научный сотрудник ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы»; https://orcid.org/0000-0002-2177-5134
Сидоренко Евгений Иванович	доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»; https://orcid.org/0000-0002-9648-5625
Мигель Дмитрий Владимирович	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»; лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; https://orcid.org/0000-0001-9055-3861
Ермолаева Елена Валерьевна	клинический ординатор второго года обучения офтальмологии педиатрического факультета «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ; ermolaeva_lena@bk.ru , http://orcid.org/0000-0002-0124-9786
Малиновская Вероника Сергеевна	клинический ординатор второго года обучения кафедры оториноларингологии и офтальмологии; mvs-nika@yandex.ru , http://orcid.org/0000-0003-2220-3557
Лоскутова Виктория Евгеньевна	старший лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета; vika118877@mail.ru , http://orcid.org/0000-0001-5709-9871

¹Лоскутова В.Е., ^{1,2}Сидоренко Е.Е., ²Суханова И.В., ²Назаренко А.О., ¹Ермолаева Е.В., ³Малиновская В.С.

СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ДИАГНОСТИКЕ НЕЙРО-КОГНИТИВНОГО РАЗВИТИЯ ПО ШКАЛЕ БЭЙЛИ III ДЕТЕЙ С РЕТИНОПАТИЕЙ НЕДОНОШЕННЫХ

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

²Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

³Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Иваново

Цель

Повысить эффективность нейрокогнитивного развития детей офтальмологического профиля при помощи шкалы Бэйли – III.

Материалы и методы

Исследовали 2 пациента с тяжелой РН в анамнезе, наблюдавшихся в ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям ДЗМ». Возраст пациентов на момент исследования варьировался от 1 года 11 месяцев до 3 лет 1 месяца.

Всем детям проводился стандартный офтальмологический скрининг, включающий исследование остроты зрения, определение угла косоглазия, авторефрактометрии при циклоплегии, тонометрия, осмотр глазного дна, проведение дополнительных методов ЭФИ, УЗИ (А, В-сканирование).

Непосредственно в диагностическом скрининге нейро-когнитивного развития использовалась оценочная шкала Бэйли по развитию младенцев и малышей – третье издание (Бэйли-III). Оценивали пять областей развития: когнитивные, языковые, моторные навыки. Языковые навыки состоят из рецептивных и экспрессивных подтестов. Моторные навыки состоят из мелких и крупных моторных подтестов. При проведении теста с сериями игровых заданий занимало от 45 до 60 минут. Ряд заданий (относящихся к разным шкалам) определялись от возраста ребенка. Задания в каждой из шкал сгруппированы по принципу учета возрастающей сложности. Начальная точка тестирования определялась исходя из актуального возраста ребенка (скорректированного с учетом гестационного возраста недоношенных детей).

Результаты исследования

Было исследовано 2 человека. Из них девочек – 100%. Гестационный возраст дев. А (26 недель), дев. Б (27 не-

дель). Масса при рождении дев. А (790 г). дев. Б (970 г.). Возраст на момент осмотра – дев. А (1г 11м), дев. Б (3г 1 м). Средний возраст – 2 г 1 м.

При проведении офтальмологического скрининга у дев. А в анамнезе тяжелая форма РН, получала хирургическое лечение в объеме однократной инъекции ингибитора сосудистого эндотелиального фактора роста, была выявлена гиперметропическая рефракция, косоглазие постоянное сходящееся альтернирующее, с преобладанием левого глаза, нистагм горизонтальный мелкокоразмашистый, хориоретинальные рубцы на глазном дне, частичная атрофия зрительного нерва по результатам ЭФИ. У дев. Б в анамнезе тяжелая форма РН, хирургическое лечение в объеме однократной лазеркоагуляция сетки – миопическая рефракция, астигматизм, сходящееся содружественное постоянное альтернирующее косоглазие, нистагм, периферическая витреохориоретинальная дистрофия, атрофия зрительного нерва.

Необработанные баллы успешно завершенных заданий преобразовывали в шкалированные (Рисунок 1) и суммарные баллы (Рисунок 2). Сводные баллы масштабировали со средним значением от 85 до 115 (Рисунок 3). При анализе результатов дев. А по шкале когнитивного развития (13, 115), языковых навыков (16, 89), рецептивной коммуникации (10), экспрессивной коммуникации (6), моторных навыков (18, 94), мелкой моторики (9) и крупной моторики (9); дев. Б – по шкалам когнитивного развития (9, 95), языковых навыков (14, 83), рецептивной коммуникации (8), экспрессивной коммуникации (6), моторных навыков (16, 88), мелкой моторики (8) и крупной моторики (8).

Обсуждения

Недоношенность остается одной из важных медицинских и социальных проблем, приводящих к развитию патологий центральной нервной (ЦНС) системы и форми-

рования слабослышания и инвалидности по зрению в детской офтальмологии [1].

Ретинопатия недоношенных при агрессивных формах формирует отслойку сетчатки, резко ограничивая зрительные функции привоя к слабослышанию и слепоте, своевременное лечение с использованием современных технологий ингибирования патологических цитокинов используя ингибиторы СЭФР позволяет повысить эффективность лечения ретинопатии недоношенных при задних агрессивных формах с 24% до 98% [2], что внесло значительный вклад в решение социально значимой проблемы детской инвалидности по зрению. Учитывая постгипоксический характер повреждения ЦНС у недоношенных детей в отдаленных периодах, важно на начальных этапах своевременно оценить неврологический статус и когнитивные функции развития ребенка для своевременной коррекции [2,3].

С 2006 года лидирующие школы Европы оценивают нейроразвитие детей по шкале Бэйли и принята как «золотой стандарт», ее последняя генерация 3 версия основана на определении стартовых возрастных точек, реверсивном принципе и критериях прекращения тестирования. Шкалы Бэйли по развитию младенцев и малышей являются одним из наиболее основным методом оценки нейроразвития детей в возрасте до 42 месяцев, третье издание. Детям, рожденным преждевременно с экстремально низким индексом массы тела, нужно начинать оценку нейроразвития как можно раньше, чтобы предотвратить формирование когнитивных нарушений. Это позволяет проводить на ранних этапах программы реабилитации для предотвращения задержек развития.

Бэйли – III оценивает уровень развития ребенка грубой и мелкой моторики, восприимчивого и выразительного общения, объектной связи, памяти и формирования концепции. Шкала помогает в выявлении и количественной оценке задержки развития. Развитие в течение первых трех лет жизни имеет решающее значение и оказывает долгосрочное влияние на развитие ребенка на протяжении всей жизни. Реабилитация в раннем возрасте эффективна благодаря пластичным функциям мозга в первые годы жизни.

Заключение

У девочки, получившей однократное введение ингибитора СЭФР когнитивные, языковые и моторные навыки развиты в большей степени, чем у девочки получившей лечение в объеме однократной лазеркоагуляции сетчатки. Однако, методика показала, что когнитивные и сенсорные навыки недоношенных детей имеют отставание по хронологическому возрасту. Таким образом, недоношенные дети родившиеся с низким индексом массы тела и ранним гестационным возрастом несут высокий риск развития неврологической патологии, при этом испытывают когнитивный и двигательный дефицит.

Диагностика, проводимая на раннем этапе, позволяет выявить когнитивные и двигательные нарушения и

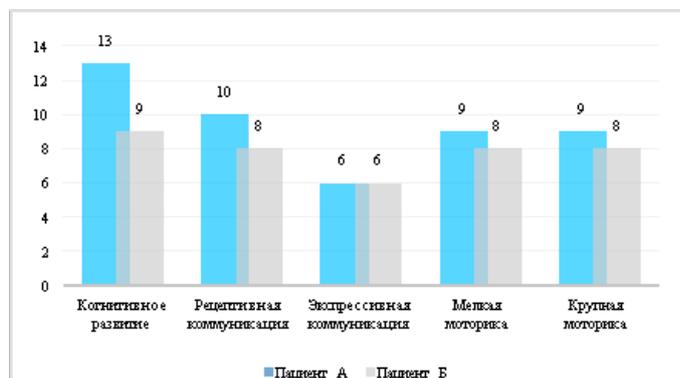


Рис. 1. Шкалированный результат

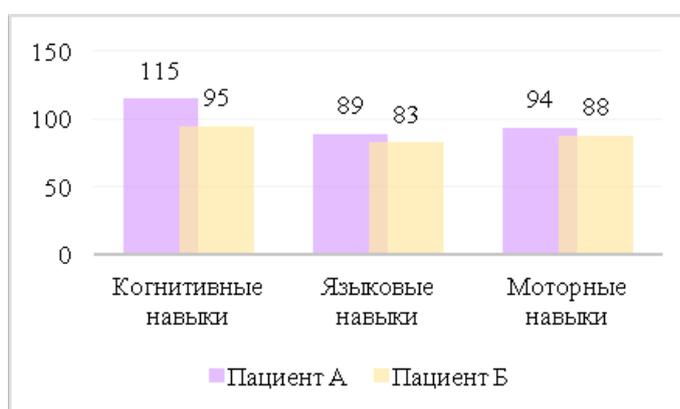


Рис. 1. Шкалированный результат

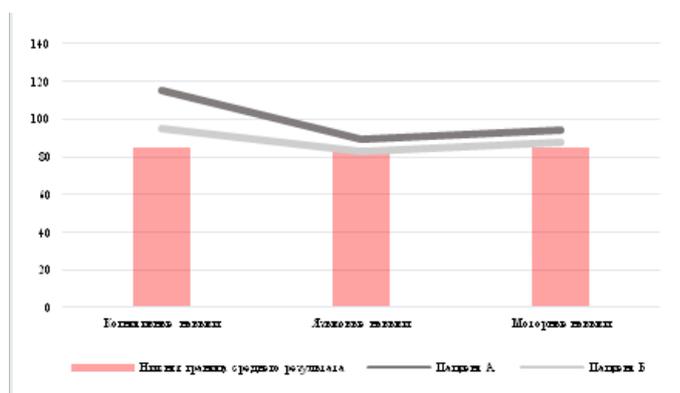


Рис. 1. Масштабированные баллы с средним значением средней границы.

своевременно провести коррекцию в раннем детском возрасте. Что позволит недоношенным детям компенсировать нарушения в активном сенситивном периоде, улучшить качество жизни и тем самым повысить адаптацию в социуме.

Литература

1. Сидоренко Е. Е. Лечение ретинопатии недоношенных с использованием ингибиторов ангиогенеза: автореферат док. наук. — Москва.: 2022г. — 46
2. Emma Duerden. Cerebrospinal fluid NCAM-1 concentration is associated with neurodevelopmental outcome in post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity / Emma Duerden, Editor // PLoS One. 2021; 16(3): e0247749.
3. Pelin Zelik. Which Bayley-III cut-off values should be used in different developmental levels / Pelin Celik, Iclal Ayranci Sucakli, Halil Ibrahim Yakut // Turk J Med Sci. 2020; 50(4): 764–770.

Авторы

Сидоренко Евгений Евгеньевич	к.м.н., профессор кафедры офтальмологии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»; 8-916-109-88-77, docsee@mail.ru, http://orcid.org/0000-0002-2177-5134
Лоскутова Виктория Евгеньевна	старший лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 8-925-011-88-77, vika118877@mail.ru, http://orcid.org/0000-0001-5709-9871
Назаренко Анастасия Олеговна	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы», 119620, ул. Авиаторов, д.38. 89267532280, OmegovaAO@gmail.com, ORCID https://orcid.org/0000-0002-4623-3219
Суханова Ирина Владимировна	врач-офтальмолог ГБУЗ НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, д.38. 89168589283, prseye@yandex.ru, ORCID https://orcid.org/0000-0002-5617-956X
Ермолаева Елена Валерьевна	клинический ординатор второго года обучения офтальмологии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ; 8-960-507-49-40, ermolaeva_lena@bk.ru, http://orcid.org/0000-0002-0124-9786
Малиновская Вероника Сергеевна	клинический ординатор второго года обучения кафедры оториноларингологии и офтальмологии ФГБОУ ВО ИвГМА МЗ РФ; 8-996-918-86-80, mvs-nika@yandex.ru, http://orcid.org/0000-0003-2220-3557

¹Останина И.А., ^{1,2}Сидоренко Е.Е., ^{1,2}Мигель Д.В., ¹Суханова И.В., ¹Назаренко А.О., ¹Желудкова О.Г., ¹Нестерова Ю.А.,
¹Шаповалов А.В., ¹Корнеев Д.Ю.

ОПТИЧЕСКАЯ КОГЕРЕНТНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПАЦИЕНТОВ С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ 1 ТИПА

¹ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы, ул. Авиаторов 38, г. Москва, Россия, 119620

² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Россия, г. Москва, ул. Островитянова д.1, 117997

Цель

Изучить роль оптической когерентной томографии в диагностике пациентов с нейрофиброматозом 1 типа.

Материалы и методы

В данное исследование было включено 6 детей, 12 глаз (3 девочки, 3 мальчика), которые наблюдаются у онколога и невролога с диагнозом нейрофиброматоз I типа, средний возраст пациентов составил 12 лет ($\pm 3,58$ лет). 4 пациента (66,7%) наблюдались с сопутствующим диагнозом – глиома зрительного нерва, из них у 2 пациентов (50%) глиома зрительных нервов двух глаз, у 2 пациентов (50%) – глиома зрительного нерва одного глаза. Всем пациентам проводилась оптическая когерентная томография (ОКТ) при помощи аппарата SoctCopernicus, программы Revo, Optopol (Польша), разрешающая способность которого 3 μm . Оценивалось состояние переднего и заднего отрезков глаз. Исследование переднего отрезка глаза проводилось по протоколу Cornea 3d (область сканирования 4x4 мм) – оценивалось состояние роговицы, передней камеры, радужки, хрусталика, особое внимание уделялось радужке, так как пациентам с НФ1 свойственно образование округлых возвышающихся образований на радужке – узелков Лиша. При изучении заднего отрезка глаза использовались протоколы Central 3d (область сканирования 12x12мм), Retina 3d (область сканирования 7x7мм), Disc 3d (область сканирования 6x6 мм), при помощи которых анализировалось состояние стекловидного тела, сетчатки, собственной сосудистой оболочки глаза (хориоидеи), диска зрительного нерва.

Обсуждение

Нейрофиброматоз I типа (НФ1, или болезнь фон Реклингхаузена) – мультисистемное заболевание с не-

врологическими, мышечно-скелетными, глазными и кожными аномалиями, а также предрасположенностью к новообразованиям. Данное заболевание встречается у 1 из 2 500–3 000 человек. Среди проявлений со стороны органа зрения наиболее часто встречаются – глиомы зрительных нервов, гамартомы радужки (узелки Лиша) и хориоидеи, глаукома. [1] У пациентов с НФ1 может наблюдаться некорректируемое снижение остроты зрения, выпадение полей зрения, снижение контрастной чувствительности, данные клинические проявления различаются в зависимости от размера и локализации опухолевого процесса [2,3]. Узелки Лиша – патогномоничные пигментные пятна на радужке глаза, которые обнаруживают при офтальмологическом осмотре с помощью щелевой лампы. Выявляемость узелков Лиша повышается с возрастом больного: в возрасте от 0 до 4 лет – до 22% случаев; 5-9 лет – до 41%; 10-19 лет – до 85%; старше 20 лет – до 95% случаев НФ1 [4].

Оптическая когерентная томография (ОКТ) – это метод диагностики, который позволяет с высокой разрешающей способностью получать томографические срезы внутренних оболочек глаза. Уже более 20 лет ОКТ является дополнительным методом диагностики в офтальмологии с высокой разрешающей способностью, позволяющая оценить тончайшие (до 3-5 μm) оптические срезы тканей глаза [5-7]. Метод ОКТ основан на интерференционном приеме и измерении рассеянного назад широкополосного света в инфракрасном диапазоне. Принцип работы ОКТ сходен с принципом работы ультразвука и радара: визуализация тканей на различных глубинах основано на времени распространения волны от излучателя до соответствующего слоя ткани и обратно до приемника. ОКТ обеспечивает высокое разрешение, потому что она основана на свете, а не на звуке или радиочастотах, в отличие от ультразвука. Оптический луч направ-

ляется на ткань, и небольшая часть этого света, которая отражается от подповерхностных элементов, собирается. В ОКТ используется свет с длинами волн в диапазоне от 700 до 1300 нм («терапевтическое окно прозрачности»), в котором поглощение относительно невелико. Картина оптических неоднородностей визуализируется до глубины 1-2 мм [8].

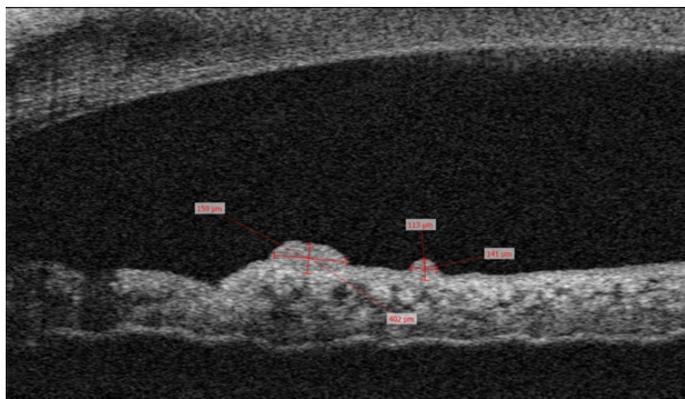


Рис. 1. ОКТ переднего отрезка глаза (красными линиями отмечены узелки Лиджа)

При обследовании переднего отрезка глаза ни у одного пациента не было обнаружено патологии в структуре роговицы, передней камеры и хрусталика.

При анализе радужки у пациентов было выявлено следующее: у 1 пациента (16,7%) узелки Лиджа отсутствовали, у 2 пациентов (33,3%) было выявлено по 1 узелку на одном глазу, у 1 пациента (16,7%) – по 1 узелку Лиджа на каждом глазу, у 1 пациента (16,7%) всего было обнаружено 12 узелков (9-на правом глазу, 3- на левом глазу) и еще у одного (16,7%) – 21 узелок Лиджа на двух глазах (8 узелков на правом глазу, 13- на левом). В среднем размер узелков Лиджа составил 265 мкм ($\pm 110,2$ мкм; min – 131 мкм, max – 450 мкм), средняя толщина узелков – 110,90 мкм ($\pm 26,64$ мкм; min – 59 мкм, max – 148 мкм). Зависимости размера, толщины от количества и локализации узелков на радужке не выявлено.

При анализе обзорных ОКТ снимков заднего отрезка глаза (рис. 2) у данных пациентов – стекловидное тело прозрачное, прилежит к сетчатке. Ретинальные слои дифференцируются. Наружная пограничная мембрана, эллипсоидная зона сохранены. Пигментный эпителий однородный. Ретинальные сосуды в ходе не изменены.

При оценке ОКТ макулярной зоны – у всех пациентов с сопутствующим диагнозом глиома зрительного нерва (4 пациента, 66,7%) – на том глазу, где была выявлена глиома зрительного нерва, определялся сглаженный

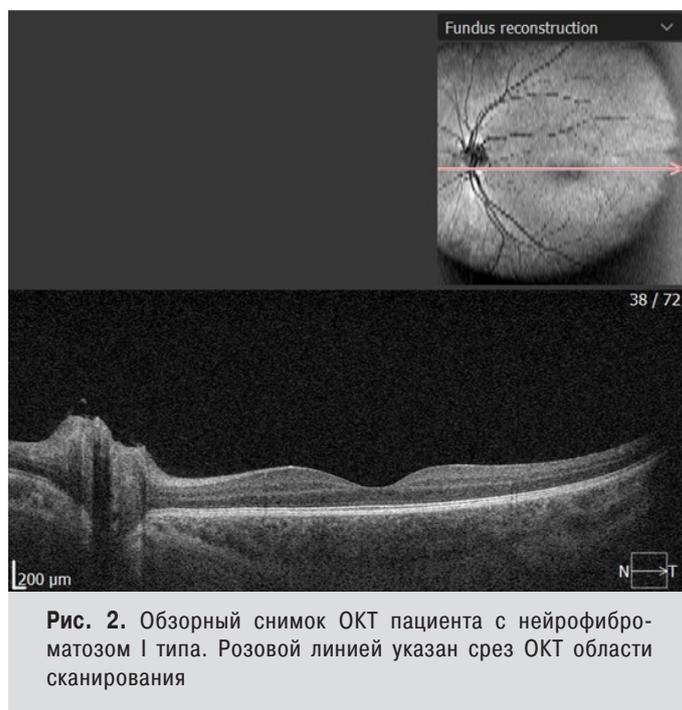


Рис. 2. Обзорный снимок ОКТ пациента с нейрофиброматозом I типа. Розовой линией указан срез ОКТ области сканирования

профиль макулярной зоны, истончение ретинальных слоев относительно возрастной нормы (рис. 3). У остальных пациентов (2 пациента, 33,37%) – макулярная зона дифференцировалась, толщина ретинальных слоев всей площади сканирования соответствовала возрастной норме.

При интерпретации снимков ОКТ области дисков зрительных нервов (ДЗН) – у всех пациентов (100%) площадь и объем нейроретинального пояaska и экскавации, глубина экскавации средняя и максимальная, площадь ДЗН соответствовали возрастной норме. Отличались данные в параметре слоя нервных волокон сетчатки (СНВС): у 4 пациентов (66,7%), с сопутствующим диагнозом глиома зрительного нерва отмечалось истончение СНВС различной степени выраженности в разных сегментах диска зрительного нерва (рис. 4) на том глазу, где выявлена глиома зрительного нерва, у остальных (33,3%) пациентов СНВС соответствовал возрастной норме.

Заключение

Таким образом, оптическая когерентная томография является дополнительным методом диагностики у пациентов с нейрофиброматозом I типа, позволяющий дополнить общую картину течения заболевания. Кроме того, результаты ОКТ могут помочь врачам онкологам и неврологам для определения дальнейшей тактики лечения пациентов с данной патологией.

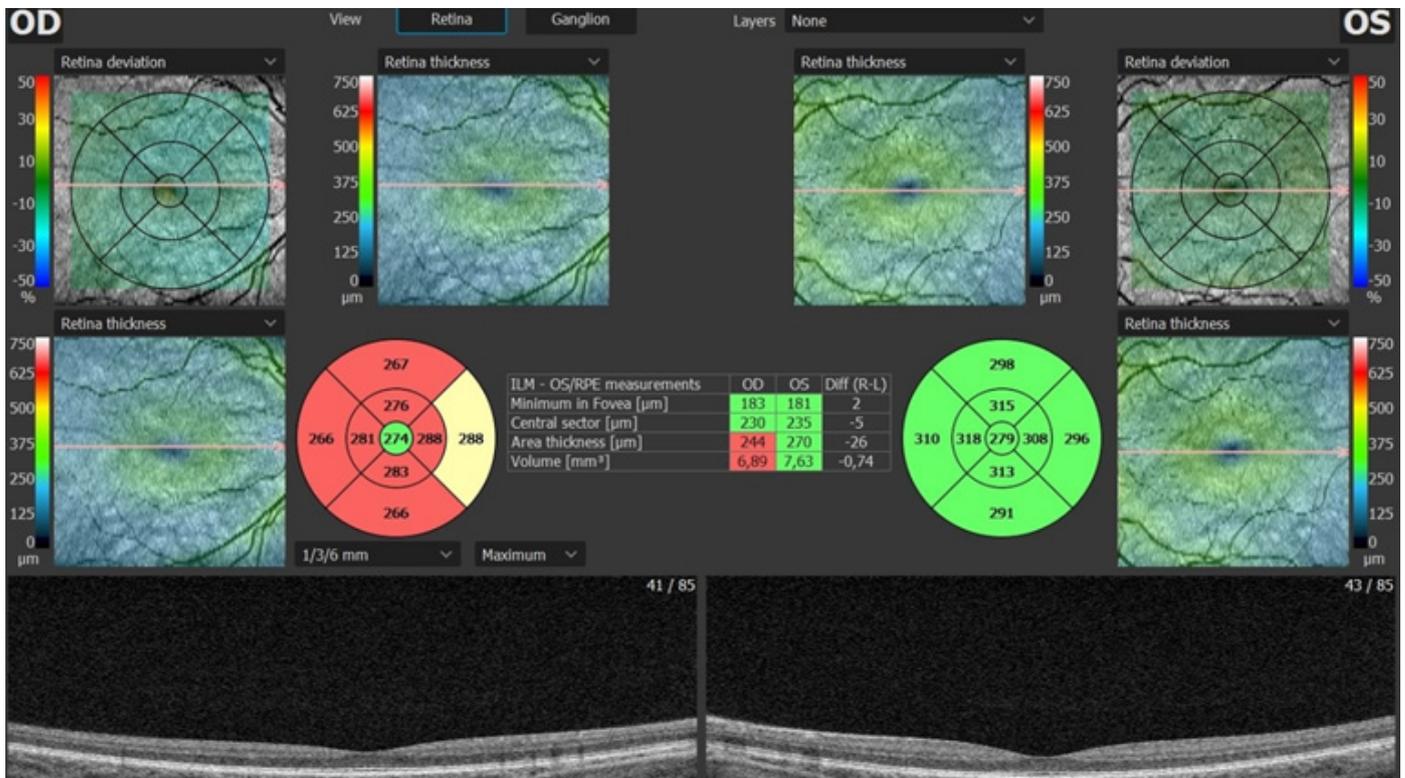


Рис. 3. ОКТ макулярной зоны пациента с нейрофиброматозом I типа с сопутствующим диагнозом глиома правого зрительного нерва. На правом глазу (OD) определяется истончение ретиальных слоев парафовеолярной зоны, на левом (OS) – норма

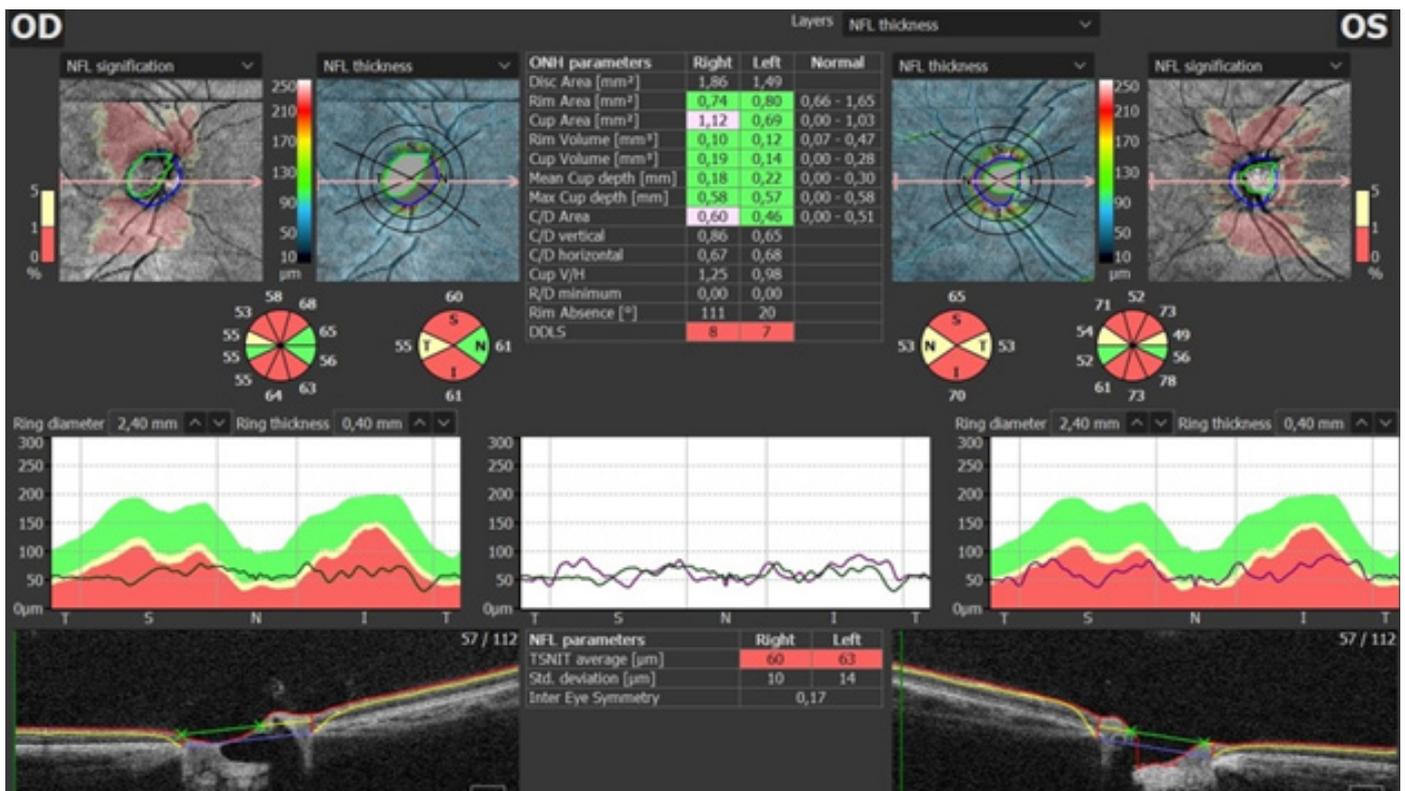


Рис. 4. ОКТ снимок области диска зрительного нерва. У данного пациента отмечается истончение слоя нервных волокон сетчатки, больше выражено в верхнем и нижнем сегментах.

Литература

1. *Детская неврология : учебник : в двух томах / А. С. Петрухин. — Т. 2. — 560 с. : ил*
2. Ferner R.E., Huson S.M., Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans D.G., Upadhyaya M, Towers R, Gleeson M, Steiger C, Kirby A. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. *J Med Genet.* 2007 Feb;44(2):81-8. doi: 10.1136/jmg.2006.045906. Epub 2006 Nov 14. PMID: 17105749; PMCID: PMC2598063.
3. Zahavi A, Toledano H, Cohen R, Sella S, Luckman J, Michowiz S, Goldenberg-Cohen N. Use of Optical Coherence Tomography to Detect Retinal Nerve Fiber Loss in Children With Optic Pathway Glioma. *FrontNeurol.* 2018 Dec 20;9:1102. doi: 10.3389/fneur.2018.01102. PMID: 30619059; PMCID: PMC6306407.
4. Шнайдер Н.А., Горелов А.И. Нейрофиброматоз первого типа (болезнь Реклингхаузена). *Сибирское медицинское обозрение.* 2007;44(3):91–95
5. Захарова М.А., Куроедов А.В. Оптическая когерентная томография: технология, ставшая реальностью // *РМЖ. Клиническая офтальмология.* 2015. № 4. С. 204–211
6. Ламброзо Б., Рисполи М. ОКТ сетчатки. Метод анализа и интерпретации/ Под ред. В.В. Нероева, О.В. Зайцевой. — М.: Апрель, 2012. — 83., ил.
7. Huang D., Swanson E.A., Lin C.P. et al. Optical coherence tomography // *Science.* 1991. Vol. 254. № 5035. P. 1178–1181.
8. Гладкова Н. Д., Губарькова Е. В., Шарабрин Е. Г., Стельмашок В. И., Бейманов А. Э. Возможности и ограничения внутрисосудистой оптической когерентной томографии. *Современные технологии в медицине.* 2012. №4. с.128-141

Авторы

<i>Останина Ирина Александровна</i>	врач-офтальмолог, ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москвы; E-mail: irinaost2104@gmail.com; ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6076-9477
<i>Сидоренко Евгений Евгеньевич</i>	к.м.н., профессор кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ведущий научный сотрудник, врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москвы; E-mail: docsee@mail.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2177-5134
<i>Мигель Дмитрий Владимирович</i>	лаборант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москвы; E-mail: npceye@yandex.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9055-3861
<i>Суханова Ирина Владимировна</i>	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ» E-mail: npceye@yandex.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5617-956X
<i>Назаренко Анастасия Олеговна</i>	врач-офтальмолог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ г. Москвы» E-mail: npceye@yandex.ru ORCID: http://orcid.org/0000-0002-4623-3219
<i>Желудкова Ольга Григорьевна</i>	доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ г. Москвы» E-mail: clclud@mail.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8607-3635
<i>Нестерова Юлия Алексеевна</i>	кандидат медицинских наук, врач — детский онколог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москвы». E-mail: unesterova70@yandex.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0003-2797-6815
<i>Шаповалов Андрей Васильевич</i>	врач — детский онколог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ г. Москвы. E-mail: doc.onco.shapovalov@gmail.com, ORCID: https://orcid.org/0000-0001-8897-0113
<i>Корнеев Денис Юрьевич</i>	врач — детский онколог ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ г. Москвы. E-mail: elldecor2016@gmail.com, ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2940-1647

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ НАСЛЕДСТВЕННОГО АНГИОТЕКА (АНГИОНЕВРОТИЧЕСКОГО ОТЕКА КВИНКЕ) НА БОРТУ КРУИЗНОГО ЛАЙНЕРА

Доктор Сальваторе Феделе, специалист в области неотложной и общей хирургии, а также ангиологии, корабельный врач, медицинский директор компании Costa-Aida Cruise, Генуя, Италия

Сообщение о клиническом случае отека Квинке у 14-летней больной А., произошедшем на борту круизного лайнера в Адриатическом море в 6 милях от итальянского побережья. Судно направлялось в Пирей (Греция). Учитывая отсутствие реакции на проводимую терапию и тяжесть состояния пациентки, ее пришлось экстренно эвакуировать вертолетом санитарной авиации в клинику Сан-Бенедетто-дель-Тронто (регион Марке, Италия) для дальнейшего оказания помощи.

ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

20 июня 2017 года в 23.30, возвращаясь с экскурсии по острову Корфу в порту Игуменица, 14-летняя девочка А. в сопровождении матери (обе итальянки) обратилась за медицинской помощью в бортовой госпиталь.

При осмотре выявлен небольшой, но ярко выраженный отек левой половины губ. Девочка сообщила, что тремя днями ранее ее укусил на Корфу небольшой паук, вследствие чего через несколько часов появился отек губ средней интенсивности. По поводу отека пациентка обратилась в отделение неотложной помощи на Корфу, где ей назначили пероральную терапию кортизоном с дельта-кортемом (преднизолоном) в возрастной дозировке в течение трех дней, что привело к практически полному исчезновению отека.

Учитывая анамнез и сохраняющийся, пусть и минимальный, отек левой половины нижней губы, мы поместили пациентку для дальнейшего наблюдения в бортовой госпиталь, где измерили ей артериальное давление (АД), парциальное давление кислорода (PO₂) и частоту сердечных сокращений (ЧСС): показатели были в пределах нормы. Затем на ночь был установлен монитор для контроля стабильности гемодинамики и, как того требуют протоколы, установлен венозный катетер с медленной инфузией 250 мл раствора полисолина (polisalina), а также по одному флакону гидрокортизона (100 мг), триметона (фенирамина) и ранитидина.

До 6.00 утра изменений параметров состояния пациентки отмечено не было, но при осмотре в 8.00, несмотря на проводимую терапию, выявлено повторное развитие отека губ, на этот раз более выраженное. Учитывая отсутствие реакции на терапию и наметившуюся отрицательную динамику жизненно важных показателей, было принято ре-

шение о введении пациентке 0,1% раствора адреналина по одной ампуле (1 мл) на уровне внутренней поверхности левого бедра, инъекцию повторили через 20 минут, при этом инфузионная терапия, связанная с O₂-терапией, продолжалась с перерывами при постоянном контроле PO₂.

К сожалению, несмотря на проводимую терапию, отек увеличивался в объеме и распространялся на окружающие ткани до тех пор, пока не охватил большую часть шеи. Поскольку мы столкнулись с тяжелой формой ангиотека, была запущена процедура перевода больной в ближайший наземный госпиталь (в данном случае – Сан-Бенедетто-дель-Тронто) с помощью вертолета санитарной авиации. В ожидании его прибытия больную перорально интубировали через трахею.

Когда вертолет прибыл в больницу, нам сообщили по рации, что пациентку госпитализировали в реанимационное отделение, где продолжили интенсивную терапию и провели дополнительные диагностические исследования. Уже через час после госпитализации нам сообщили, что девочка страдает наследственной формой ангионевротического отека (НАО).

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ

НАО – это достаточно редкое аутосомно-доминантное заболевание, которое возникает в связи с отсутствием или дисфункцией ингибитора С1-эстеразы первого типа (ингибитор системы комплемента). Приступы НАО сопровождаются повышенным высвобождением брадикинина в качестве основного медиатора воспаления, что лежит в основе развития клинических проявлений синдрома. НАО проявляется в виде рецидивирующих отеков кожных покровов на руках, ногах, лице, слизистых оболочек дыхательных путей (в частности гортани, что требует немедленной госпитализации) и желудочно-кишечного тракта (сопровождаются острой болью, рвотой и так же требуют госпитализации). Продолжительность приступа обычно составляет от 2 до 5 дней.

Девочке было назначено лечение Икатибантом (icatibant) – селективным конкурентным антагонистом рецепторов брадикинина второго типа 2 (B₂). Икатибант представляет собой синтетический декапептид, по хими-

ческой структуре близкий брадикинину, но имеющий в составе 5 непротеиногенных аминокислот. Поскольку повышение концентрации брадикинина является ключевым моментом развития клинических симптомов острого приступа НАО, конкурентный антагонизм икатибанта по отношению к рецепторам брадикинина позволяет купировать нежелательные эффекты.

У молодых здоровых добровольцев Икатибант в дозах 0,8 мг/кг в течение более 4 часов; 1,5 мг/кг/сут или 0,15 мг/кг/сут в течение 3 суток, предотвращал развитие брадикинин-индуцированной гипотензии, вазодилатации и рефлекторной тахикардии. Установлено, что Икатибант проявляет свойства конкурентного антагониста даже в случае увеличения разрешающей дозы брадикинина в 4 раза.

Врачу скорой помощи принципиально важно отличать изолированный ангионевротический отек, протекающий без дополнительных симптомов, от ангиоотека, который сопровождается изменением общего состояния больного, в том числе показателей сердечно-сосудистой системы (гипотензия, тахикардия др.). К сожалению, диагностика проста только в выраженных случаях, когда клинические признаки ангионевротического отека очевидны. В настоящее время при установленном диагнозе терапия заключается в подкожном введении 30 мг икатибанта, тогда как ранее ангиоотек лечили только концентратом ингибитора С1-эстеразы человека (Беринерт).

Наконец, необходимо помнить, что в случае крайней опасности для жизни при отсутствии специфического препарата альтернативой может быть введение свежезамороженной плазмы.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ангионевротический отек (отек Квинке) является редким наследственным заболеванием, связанным с неправильной работой ингибитора С1-эстеразы первого типа (ингибитор системы комплемента). В описанном нами случае НАО произошел на борту корабля и был купирован в больнице Сан-Бенедетто-дель-Тронто (регион Марке, Италия) благодаря общему терапевтическому лечению и особенно – использованию специфического препарата Икатибант.

Мы пользуемся этой возможностью, чтобы напомнить о необходимости оснащения всех бригад Скорой помощи и отделений неотложной помощи в больницах этим спасающим жизнь препаратом как единственным эффективным средством для устранения вышеуказанных жизнеугрожающих симптомов.

Также напоминаем о редкости данной патологии, в связи с чем врачи не имеют соответствующего опыта ее диагностики и не проявляют настороженности в этом отношении. Нужно помнить о возможности НАО всякий раз, когда у пациента отсутствует реакция на традиционную терапию ангионевротического отека во всех случаях, рассматриваемых как вторичные аллергические реакции.

^{1,2}Лукьянова Е.Г., ^{1,2}Айвазян С.О., ^{1,3}Осипова К.В., ^{1,2}Сушко Л.М., ^{1,4}Жилина С.С., ^{1,4}Кожанова Т.В., ^{5,6}Пырьева Е.А., ⁶Сорвачева Т.Н.

СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ТРАНСПОРТЕРА ГЛЮКОЗЫ 1 ТИПА (GLUT1): СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ

¹Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

²Медицинский центр «ЦЭН Невромед», г. Москва

³Медицинский центр «Невро-Мед», г. Москва

⁴Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁵Федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи», г. Москва

⁶Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

Синдром дефицита Glut1 (синонимы: недостаточность Glut1, GLUT1 DS, болезнь де Виво) — наследственное заболевание, характеризующееся развитием ранней детской энцефалопатии, фармакорезистентной эпилепсии, формированием микроцефалии, задержкой психомоторного развития, атаксией, дизартрией, пароксизмальными дискинезиями (хореоатетоз/дистония) и альтернирующей гемиплегией различной степени выраженности [1, 8].

Цель

Представление опыта диагностики и лечения данного синдрома.

Материал и методы

Под нашим наблюдением находится 25 пациентов (11 девочек и 14 мальчиков), страдающих синдромом дефицита Glut1. В результате проведенного комплексного обследования, диагноз подтвержден у всех пациентов. В большинстве случаев причиной заболевания являются de novo гетерозиготные варианты нуклеотидной последовательности в гене SLC2A1. Реже встречается передача патогенного варианта от родителя с лёгкой формой заболевания, обусловленной, вероятно, тканевым мозаицизмом [2, 8]. Также описаны редкие случаи аутосомно-рецессивного типа наследования заболевания [3, 4]. Лечение синдрома дефицита Glut1 включает как патогенетическое лечение — диетотерапию (кетогенную диету — КД), так и проведение симптоматической терапии, направленной на

уменьшение вторичных осложнений. Ведение пациентов с синдромом дефицита Glut1 предполагает мультидисциплинарный подход с обязательным участием неврологов, генетиков, гастроэнтерологов и врачей других специальностей, имеющих опыт в лечении этого редкого заболевания [1, 9, 10].

Результаты

Патогенетической терапией при синдроме дефицита Glut1 является назначение кетогенной диеты у 100% детей. Полная ликвидация приступов на фоне диетотерапии (100%) наблюдается у 21 пациента (84%), сокращение числа приступов >75% отмечалась у 2 пациентов (8%), >50% у 1 ребенка (4%), у 1 ребенка (4%) полное купирование приступов на фоне приема КД + антиэпилептического препарата Леветирацетама (МНН). КД в большинстве случаев хорошо переносится и позволяет уменьшить основные клинические проявления заболевания путём обеспечения контроля за эпилептическими приступами, редукции эпилептиформной активности на ЭЭГ, улучшения речевых, когнитивных и моторных функций. Однако приступы могут сохраняться даже на фоне соблюдения КД при падении кетоновых тел, на фоне течения инфекции, а при купировании судорожного синдрома у пациентов иногда отмечается психоневрологический дефицит [5, 11]. Была отмечена четкая корреляция между уровнем кетонов в крови и/или моче и частотой эпилептических приступов. При достижении уровня кетонов в крови бо-

лее 3 ммоль/л и моче более 8 ммоль/л отмечается выраженный или полный регресс приступов. Прекращение припадков сопровождается положительной динамикой на ЭЭГ (отмечается полная редукция эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ паттернов, нарастание частотных характеристик).

Заключение

Организация КД при синдроме дефицита Glut1 проводится в соответствии с общими требованиями к кетогенной диетотерапии [6]. Назначению КД должно предшествовать проведение комплексного обследования, включающего оценку неврологического, соматического и нутритивного статуса пациента, с использованием антропометрии, лабораторных и инструментальных исследований, а также анализ фармакотерапии. По результатам обследования принимается решение об инициации

диетотерапии, разрабатывается индивидуальный план лечения и кетогенный рацион [7].

Суммарная эффективность от применения КД с противосудорожной терапией или без нее в виде сокращения количества приступов более чем на 50% отмечается у 25 пациентов, что составило 100%. Таким образом, применение комплексного подхода к диагностике и лечению Glut1 позволяет добиться положительного эффекта в значительном числе случаев. Кроме этого, у большинства пациентов КД оказывает положительное влияние на двигательные и психические функции (формируется самообслуживание, появляются навыки гигиены, способность к передвижению и коммуникабельность) и, как результат, улучшение качества жизни у 100% детей. Результаты наших исследований демонстрируют возможности КД в лечении пациентов с таким редким и тяжелым наследственным заболеванием как синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT1).

Литература

1. Клинические рекомендации «Синдром дефицита GLUT1», Москва 2022г. (в редакции в настоящее время).
2. Усачева Е.Л., Айвазян С.О., Сорвачева Т.Н., Пырьева Е.А., Шорина М.Ю. Применение кетогенной диеты в лечении фармакорезистентных эпилепсий. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2004; 7:29-34.
3. Сорвачева Т.Н., Пырьева Е.А., Конь И.Я., Усачева Е.Л., Айвазян С.О., Шорина М.Ю. Кетогенная диета в комплексном лечении фармакорезистентных форм эпилепсии у детей: клиническая оценка эффективности. Педиатрия. 2003;2:41-45.
4. Stafstrom C.E. Dietary approaches to epilepsy treatment: old and new options on the menu. *Epilepsy Curr.* 2004;4(6):215-222.
5. Wang D., Pascual J.M., Yang H. et al. Glut-1 deficiency syndrome: clinical, genetic, and therapeutic aspects. *Ann Neurol.* 2005;57(1):111-118.
6. Kossoff E.H., Zupec-Kania B.A., Auvin S. et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open.* 2018;3(2):175-192.
7. Zupec-Kania B., Vanatta L., Johnson M. Ketogenic diet therapies for neurological disorders pocket guide for medical professionals. The Charlie foundation for ketogenic therapies 2018.
8. Klepper J., Akman C., Armeno M. et al. Glut1 Deficiency Syndrome (Glut1DS): State of the art in 2020 and recommendations of the international Glut1DS study group. *Epilepsia Open.* 2020;5(3):354-365. Published 2020 Aug 13. doi:10.1002/epi4.12414
9. E. G. Luk'yanova, S.O. Aivazyan, K.V. Osipova, E.A. Pyr'eva, T.N. Sorvacheva Experience in the Use of a Ketogenic Diet in a Patient with Type I Glucose Transporter Deficiency Syndrome (clinical observations). *Neuroscience and Behavioral Physiology.* November 2016, Vol. 46, Issue 9, pp 1090-1096 DOI: 10.1007/s11055-016-0356-0
10. Lukyanova E. G., Sushko L. M., Aivazyan S. O., Osipova K. V., Sorvacheva T. N., Zhilina S. S., Kozhanova T. V. Glucose transporter type 1 deficiency syndrome (glut1) and using ketogenic diet in treatment of de vivo disease (a case reports) *World Journal of Pharmaceutical Research,* Vol. 7, Issue 01, 2018, 311-327
11. Лукьянова Е.Г., Сорвачева Т.Н., Айвазян С.О., Осипова К.В., Сушко Л.М., Сафронова А.И. Кетогенная диета в лечении детей с фармакорезистентной эпилепсией. Отечественный опыт и перспективы. *Российский неврологический журнал.* 2021;26(5):52-60.

Авторы

<i>Лукьянова Екатерина Геннадиевна</i>	врач-невролог ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ г. Москвы, «ЦЭН Невромед» E-mail: katerina17@gmail.com ORCID ID 0000-0002-0531-9315
<i>Айвазян Сергей Оганесович</i>	врач-невролог, с.н.с., ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, г. Москвы, «ЦЭН Невромед» E-mail: soayvaz@gmail.com ORCID ID 0000-0001-9363-8836
<i>Осипова Каринэ Вартановна</i>	врач-невролог ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ г. Москвы, «Невро-Мед» E-mail: sagamonyanc@mail.ru ORCID ID 0000-0002-5503-4529
<i>Сушко Лилия Марленовна</i>	врач-невролог ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ г. Москвы, врач-невролог «ЦЭН Невромед» E-mail: lilo-08@yandex.ru ORCID ID 0000-0003-0688-8074
<i>Жилина Светлана Сергеевна</i>	к.м.н., доцент, ведущий научный сотрудник, врач – генетик ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: szhylina@mail.ru ORCID ID: 0000-0002-2400-0748
<i>Кожанова Татьяна Викторовна</i>	к.м.н., доцент, ведущий научный сотрудник, врач-лабораторный генетик ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: vkozhanov@bk.ru ORCID ID: 0000-0001-9101-5213
<i>Пырьева Екатерина Анатольевна</i>	кандидат медицинских наук, заведующий лабораторией возрастной нутрициологии ФГБУН ФИЦ питания и биотехнологии», доцент кафедры питания детей и подростков Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования Министерства здравоохранения Российской Федерации E-mail: pyrjeva@ion.ru ORCID ID 0000-0002-9110-6753
<i>Сорвачева Татьяна Николаевна</i>	доктор медицинских наук, заведующая кафедрой питания детей и подростков Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования Министерства здравоохранения Российской Федерации E-mail: sorvacheva@mail.ru

^{1,2} Кожанова Т.В., ^{1,2} Жилина С.С., ¹ Мещерякова Т.И., ¹ Лукьянова Е.Г., ¹ Большакова Е.С., ¹ Айвазян С.О., ¹ Осипова К.В., ³ Власов П.А.,
¹ Крапивкин А.И., ² Заваденко Н.Н.

SPTAN1 АССОЦИИРОВАННАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» (119620, Москва, ул. Авиаторов, д. 38, Россия)

² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1)

³ Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации» (125047, Москва, 4-я Тверская-Ямская улица, дом 16)

Введение

Энцефалопатия развития и эпилептическая энцефалопатия (ЭРиЭЭ) представляют собой группу неврологических заболеваний, которая характеризуется ранним началом фармакорезистентных приступов, многообразными электроэнцефалографическими нарушениями, задержкой развития и интеллектуальным дефицитом [1,2]. В последнее десятилетие генетические исследования показали, что значительная часть ранних ЭРиЭЭ ассоциирована с мутациями в генах, участвующих в нейроонтогенезе [2].

Патогенные и вероятно патогенные варианты нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1 связаны с энцефалопатией развития и эпилептической энцефалопатией тип 5 (OMIM#613477) [3].

В статье впервые в России представляются клинические случаи наблюдения пациентов с SPTAN1-ассоциированными энцефалопатиями.

Клинические случаи

В психоневрологическом отделении ГБУЗ «НПЦ спец мед помощи детям ДЗМ» с 2020 наблюдаются 4 пациента с выявленными вариантами нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1, 1 пациент в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко» и 1 пациент в СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий».

У всех наблюдаемых нами пациентов заболевание началось в раннем возрасте (от 2 суток жизни до 4 лет), приступы представлены генерализованными тонико-клоническими, миоклоническими, фокальными и гипомоторными. По данным видео-электроэнцефалографии у всех пациентов регистрировалась эпилептиформная

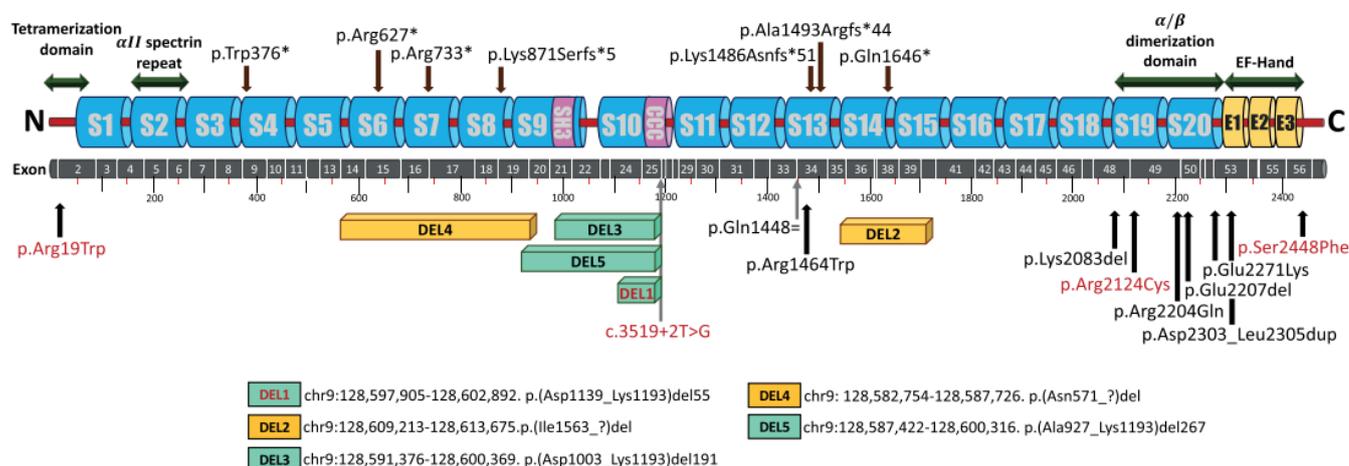
активность. Структурных изменений в веществе головного мозга по данным МРТ не было выявлено только у 2 пациентов, у остальных отмечены изменения различной степени выраженности. Все пациенты развивались с задержкой моторного и психо-речевого развития. Эффективность терапии была достигнута у пациентов на фоне приема вигабатрина, сульиама, вигабатрина и окскарбазепина.

Принимая во внимание ранее возникновение фармакорезистентных судорог, неспецифических фенотипических проявлений заболевания пациенты консультированы врачом генетиком, при информированном согласии родителей проведено полноэкзомное секвенирование, выявлены варианты нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1. У трех пациентов установлено их отцовское происхождение.

Дискуссия

Ген α II-спектрина, SPTAN1 (OMIM *182810), кодирует мембранный каркасный белок, играющий важную роль в поддержании целостности миелинизированных аксонов, развитие аксонов и синаптогенезе. Патогенные варианты в гене SPTAN1 ответственны за широкий спектр нарушений развития нервной системы, включая эпилептическую энцефалопатию с ранним началом, с прогрессирующей атрофией головного мозга, тяжелым интеллектуальным дефицитом с пороками развития мозжечка и относительно более мягким фенотипом с эпилепсией или без нее [3].

Syrbе et al. проанализированы 20 пациентов с патогенными или вероятно патогенными вариантами в гене SPTAN1 [4]. Авторы показали, что у 62% больных детей описаны ЭРиЭЭ с ранним началом рецидивирующих, фармакорезистентных судорог и тяжелая задержка разви-



*Рис. 4. Ранее описанные варианты нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1 и доменная структура кодируемого α II-спектрина [5]

*Примечание: зеленое выделение – варианты нуклеотидной последовательности, выявленные у наблюдаемых нами пациентов

тия. Однако примерно в 30% случаев фенотип был легким, с судорогами, начавшимися после младенчества, с относительно хорошим ответом на противоэпилептические препараты.

Интересно, что варианты в гене SPTAN1, выявленные у пациентов с легким течением заболевания были локализованы далеко от С-терминального региона. Напротив, в большинстве тяжелых случаев были обнаружены мутации с делецией/дупликацией внутри рамки считывания, в С-терминальном регионе (рис.1).

Мы наблюдали 6 пациентов с ранним началом судорог (от 2 суток жизни до 4 лет), задержкой психо-моторного и речевого развития. При проведении полноэкзомного секвенирования у пациентов были идентифицированы варианты нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1.

Анализ клинического течения заболевания подтвердил полученные ранее данные о связи вариантов в гене с поражением центральной нервной системы. Кроме того, на

русской когорте пациентов установлена связь между локализацией варианта и течением заболевания. Так у 3-х пациентов варианты в гене локализованы в районе N-конца, они имели более легкое течение заболевания. У пациентов с вариантами вблизи С-терминального региона тяжесть течения заболевания была обусловлена статусным течением приступов, выраженной задержкой моторного и психо-речевого развития, изменениями на МРТ и фармакорезистентностью.

Заключение

Впервые в России представлены клинические случаи SPTAN1-ассоциированной энцефалопатии. Нам удалось расширить фенотипический и генетический спектр вариантов нуклеотидной последовательности в гене SPTAN1 в русской популяции. Клинический анамнез, данные ЭЭГ и МРТ пациентов схожи с ранее описанными в научной литературе.

Литература

- Berg, A.T.; Berkovic, S.F.; Brodie, M.J.; Buchhalter, J.; Cross, J.H. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010, 51,676–685.
- Nieh, S.E.; Sherr, E.H. Epileptic encephalopathies: New genes and new pathways. *Neurotherapeutics* 2014, 11,796–806.
- Wang, Y.; Ji, T.; Nelson, A.D.; Glanowska, K.; Murphy, G.G.; Jenkins, P.M.; Parent, J.M. Critical roles of α II spectrin in brain development and epileptic encephalopathy. *J. Clin. Investig.* 2018, 128, 760–773.
- Syrbe, S.; Harms, F.L.; Parrini, E.; Montomoli, M.; Мызе, U.; Helbig, K.L. Delineating SPTAN1 associated phenotypes: From isolated epilepsy to encephalopathy with progressive brain atrophy. *Brain* 2017, 140, 2322–2336.
- Morsy H, Benkirane M, Cali E, Rocca C, Zhelcheska K, Cipriani V. England Research Consortium. Expanding SPTAN1 monoallelic variant associated disorders: From epileptic encephalopathy to pure spastic paraplegia and ataxia. *Genet Med.* 2022 Nov 3:S1098-3600(22)00950-9.

Авторы

<i>Кожанова Татьяна Викторовна</i>	к.м.н., доцент, ведущий научный сотрудник, врач-лабораторный генетик ГБУЗ «НПЦ спец.мед,помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: vkozhanov@bk.ru. ORCID ID: 0000-0001-9101-5213
<i>Жилина Светлана Сергеевна</i>	к.м.н., доцент, ведущий научный сотрудник, врач – генетик ГБУЗ «НПЦ спец.мед,помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: szhylina@mail.ru. ORCID ID: 0000-0002-2400-0748
<i>Мещерякова Татьяна Ивановна</i>	к.м.н., ведущий научный сотрудник врач – генетик ГБУЗ «НПЦ спец.мед. помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ 119620, Москва E-mail: ivanovna-76@mail.ru. ORCID ID: 0000-0002-5970-565X.
<i>Лукьянова Екатерина Геннадьевна</i>	врач-невролог, ГБУЗ «НПЦ спец.мед,помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: katerina17@gmail.com ORCID ID: 0000-0002-0531-9315
<i>Большакова Екатерина Сергеевна</i>	врач-невролог, ГБУЗ «НПЦ спец.мед,помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: kate.bolshakova@gmail.com
<i>Осипова Карина Вартановна</i>	к.м.н., заведующая психоневрологическим отделением, ГБУЗ «НПЦ спец.мед. помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: sagamonyanc@mail.ru. ORCID ID: 0000-0002-5503-4529
<i>Айвазян Сергей Оганесович</i>	к.м.н., ведущий научный сотрудник ГБУЗ «НПЦ спец.мед,помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: soayvaz@gmail.com. ORCID ID: 0000-0001-9363-8836
<i>Власов Павел Александрович</i>	врач-невролог ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко» E-mail: pvlasov@nsi.ru. ORCID ID: 0000-0003-2381-8609
<i>Крапивкин Алексей Игоревич</i>	д.м.н., директор ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ E-mail: npcprakt@mail.ru. ORCID ID: 0000-0002-4653-9867
<i>Заваденко Николай Николаевич</i>	д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ E-mail:zavadenko@mail.ru ORCID ID: 0000-0003-0103-742

Романов П.А., Соколов П.Л., Прокопьева Н.П.

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ ОСОБЕННОСТИ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ ГЕМОМРАГИЙ ПРИ ПЕРИНАТАЛЬНОМ ГИПОКСИЧЕСКИ- ИШЕМИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ МОЗГА

ГБУЗ «Научно-Практический Центр Специализированной помощи детям имени Н.В. Войно-Ясенецкого
Департамента здравоохранения г. Москвы»

Цель

Определить нейровизуализационные особенности внутрочерепных гемомрагий при перинатальных гипоксически-ишемических поражениях головного мозга у новорожденных детей.

Материалы и методы

Обследовано 75 детей с перинатальными гипоксически-ишемическими поражениями мозга в области «наружного водораздела» и задней ножки внутренней капсулы. Отличительная особенность формирования когорты – включение в нее детей на основе наличия гипоксически-ишемических изменений в мозге. Клинический диагноз поводом для включения в когорту не являлся. Группа была разделена на подгруппы: 1А – без признаков внутрочерепного кровоизлияния и 1Б – с признаками внутрочерепного кровоизлияния.

Клинико-anamnestические данные были доступны у 20 детей группы 1: у 15 – в группе без кровоизлияний (1А) и у 5 – с кровоизлияниями (1Б).

Исследования проводились на двух МР-томографах с напряженностью магнитного поля 1,5 Т (ToshibaExcelArtVantage) и 3 Т (Toshiba Titan) со следующими параметрами: импульсные последовательности: T2-ВИ (FSE), T1-ВИ (SE на 1,5 Тл, FSE на 3 Тл), DWI (SE-EPI), T2* (FE). Прочие параметры (время повторения, число срезов и т.д.) выбирались индивидуально. По возрасту и состоянию детей сканирование проводилось под медикаментозной седацией. Срезы: аксиальные – по всем проекциям мозга. В коронарной проекции – перпендикулярно проекции ствола.

У пациентов без признаков ВЖК доминирующим фактором отбора были изменения в области наружного водораздела у 60 (96,7%), при этом указания на перенесённую гипоксию-ишемию в области задней ножки внутренней капсулы были у 47 пациентов (75,8%). Им сопутствовали (в порядке убывания частоты): изменения в мозолистом теле 33 пациента (53,2%), вентрикуломегалия (22 случая, 27,4%), расширение субарахноидальных пространств (9 (14,5%)), мелкие единичные кисты (4 (6,5%)), в одном случае зафиксированы изменения в гиппокампе.

Совсем иная картина сопутствующих изменений отмечалась в подгруппе с легкими гипоксически-ишемическими изменениями, сопровождающимися внутривентрикулярными кровоизлияниями. Существенно чаще встречались изменения в мозолистом теле (12, или 92,3%). У каждого второго пациента были единичные кисты, у пяти больных (38,5%) – изменения в гиппокампе, существенно чаще встречались нарушения строения ликворных путей: расширение субарахноидальных пространств (4 или 30,7%) внутренняя гидроцефалия (9(69,2%)), вентрикуломегалия (3(23,1%)).

Обсуждение.

На настоящий момент представлено несколько вариантов классификаций перинатальных гипоксически-ишемических поражений мозга у новорожденных детей [1-8].

Характерно, что упоминания о поражении задней ножки внутренней капсулы как бы рефреном проходят через описание любого МРТ гипоксически-ишемической природы. Это делает данный МРТ-феномен своеобразным «входным билетом» в группу постгипоксических МРТ-изменений.

LTL Sie, S.B. Trivedi и S. Shankaran. [1,8,7] выделяют легкую форму в виде перивентрикулярной лейкомаляции.

Исходя из этих данных мы приняли данные критерии (проявления перивентрикулярной лейкомаляции (области наружного водораздела и изменения в задней ножке внутренней капсулы) как критерии отбора в группу с легкими гипоксически-ишемическими изменениями. При этом в ряду работ выделяется только одна, включающая в оценку и проявления внутривентрикулярной гемомрагии [8], что послужило причиной нашего особенного интереса к выяснению нейровизуализационных особенностей данной группы пациентов.

Наши данные показали, что внутрочерепные гемомрагии сопутствуют легким гипоксически-ишемическим изменениям едва ли не в каждом шестом случае (17,3%), но при этом имеют отчетливые нейровизуализационные особенности, свидетельствующие о большей распространенности изменений за счет поражения мозолистого тела

Таблица 1. МРТ-семиотика у 75 новорожденных детей с гипоксически-ишемическими поражениями головного мозга легкой степени

Группа/изменение	1А (n=62)	%	%	1В (n=13)	%
Базальные ганглии	0	0	90	0	0
Зрительный бугор	0	0	50	0	0
Передняя ножка внутренней капсулы	0	0	10	0	0
Задняя ножка внутренней капсулы	47	75,8	10	22	84,6
Структуры наружного водораздела	60	96,7	10	13	100
Структуры внутреннего водораздела	0	0	10	0	
Мозолистое тело истончение	26	41,9	90	3	23,1
Мозолистое тело нарушение дифференцировки	11	17,8	10	9	69,2
Мозолистое тело изменения ИТОГО	33	53,2	0	12	92,3
Гиппокамп	1	1,6	90	5	38,5
Единичные кисты	4	6,4	100	7	53,8
Расширение субарахноидальных пространств	9	14,5	100	4	30,7
Наружно-внутренняя гидроцефалия	0	0	30	0	0
ВЖК	0	0	30	13	100
Внутренняя гидроцефалия	7	11,3	10	9	69,2
Вентрикуломегалия	22	35,5	60	3	23,1
Пороки развития головного мозга	17	27,4	0	0	0
Кистозная трансформация мозгового вещества	0	0	50	0	0

и ликвороносных путей. При этом «маркеры тяжести» перенесенной гипоксии-ишемии у них не изменяются.

Таким образом:

1. Внутрочерепные гемorragии могут сопровождать легкие гипоксически-ишемические изменения в головном мозге.

2. Наличие внутрочерепной гемorragии определяет существенно больший объем сопутствующих нейровизуализационных изменений.

3. Среди сопутствующих изменений преобладают таковые со стороны ликвороносных путей.

Литература

1. Sie LTL, van der Knaap MS, Oosting J et al: MR patterns of hypoxic-ischemic brain damage after prenatal, perinatal or postnatal asphyxia. *Neuropediatrics*, 2000; 31: 128–36.
2. Rutherford M: The asphyxiated term infant. In: *TMR of the neonatal brain*. Rutherford M (ed.), W.B. Saunders, London-Toronto, 2002; 99–128.
3. Valk J, Vermeulen RJ, van der Knaap MS: Post-hypoxic-ischemic encephalopathy of neonates. In: *Magnetic resonance of myelination and myelin disorders*. van der Knaap MS, Valk J. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2005; 718–48.
4. Mary Rutherford, Latha Srinivasan, Leigh Dyet, Phil Ward, Joanna Allsop, Serena Counsell, Frances Cowan. Magnetic resonance imaging in perinatal brain injury: clinical presentation, lesions and outcome *PediatrRadiol* (2006) 36: 582–592. DOI 10.1007/s00247-006-0164-8.
5. Cowan F, Rutherford M, Groenendaal F et al (2003) Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *Lancet* 361:713–714/ Miller SP, Ramaswamy V, Michelson D et al. Patterns of brain injury in term neonatal encephalopathy. *J Pediatr* 2005, 146:453–460.
6. A. James Barkovich, Kaye Westmark, Colin Partridge, Augusto Sola, and Donna M. Ferriero Perinatal Asphyxia: MR Findings in the First 10 Days *AJNR Am J Neuroradiol* 16:427–438, March 1995.
7. Shankaran S, Barnes PD, Hintz SR, Laptook AR, Zaterka-Baxter KM, McDonald SA, Ehrenkranz RA, Walsh MC, Tyson JE, Donovan EF, Goldberg RN, Bara R, Das A, Finer NN, Sanchez PJ, Poindexter BB, Van Meurs KP, Carlo WA, Stoll BJ, Duara S, Guillet R, Higgins RD. Eunice kennedyshriver National Institute of Child Health and Human development neonatal research network. Brain injury following trial of hypothermia for neonatal hypoxic–ischaemic encephalopathy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2012; 97:F398–F404. doi: 10.1136/archdischild-2011-301524.
8. Shamik B Trivedi, Zachary A Vesoulis, Rakesh Rao, Steve M Liao, Joshua S Shimony, Robert C McKinstry, Amit M Mathur. A validated clinical MRI injury scoring system in neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *PediatrRadiol*. 2017 Oct;47(11):1491–1499. doi: 10.1007/s00247-017-3893-y/

Авторы

Романов Павел Анатольевич	заведующий отделением лучевой диагностики; «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» nrc_romanov@mail.ru
Соколов Павел Леонидович	ведущий научный сотрудник научного отдела «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»; +79852118707; psok.sci@gmail.com ORCID: http://orcid.org/0000-0002-0625-1404
Прокопьева Наталья Павловна	заведующая неврологическим отделением №1 «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» +7 (499) 730-98-74; pedotdelNPC@yandex.ru ORCID: http://orcid.org/0000-0003-3172-8400

Прокопьев Г.Г., Абидова М.М., Постникова Е.В., Кириенко П.Н., Шорина М.Ю., Сулейманов А.Б.

ИМПЛАНТАЦИЯ СТИМУЛЯТОРА ДИАФРАГМАЛЬНЫХ НЕРВОВ У ДЕТЕЙ С ЦЕНТРАЛЬНЫМ ГИПОВЕНТИЛЯЦИОННЫМ СИНДРОМОМ В КАЧЕСТВЕ АЛЬТЕРНАТИВЫ ПОЖИЗНЕННОЙ АППАРАТНОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

Стимуляция диафрагмального нерва (ДС) – это метод аппаратной вентиляции легких, при котором вдох осуществляется за счет электрического возбуждения диафрагмального нерва и сокращения диафрагмы.

Двумя основными показаниями к имплантации стимулятора диафрагмального нерва являются врожденный центральный гиповентиляционный синдром и тетрапарез [1,2]. Дети с врожденным центральным гиповентиляционным синдромом составляют основную группу, у которой данный метод вентиляции легких является наиболее эффективным и комфортным [2].

Для успешной стимуляции диафрагмы требуется функционирующая диафрагма и неповрежденный диафрагмальный нерв. Данный метод не показан у пациентов с первичными нервно-мышечными заболеваниями или невропатиями.

Имплантация стимулятора диафрагмальных нервов предполагает хирургическое размещение электрода на диафрагмальном нерве, соединенном с подкожным приемником. Внешний передатчик с батарейным питанием и антенна размещены на коже над приемником. Передатчик излучает энергию, аналогичную радиопередаче, которая преобразуется приемником в электрический ток. Это вызывает возбуждение диафрагмального нерва, что приводит к сокращению диафрагмы.

Настройки передатчика включают частоту дыхания и электрическое напряжение. Регулируются таким образом, чтобы обеспечить достаточный дыхательный объем для адекватной оксигенации и вентиляции.

Цель исследования

Улучшение результатов лечения дыхательной недостаточности у пациентов детского возраста с врожденным центральным гиповентиляционным синдромом с зависимостью от аппаратной респираторной поддержки.

Материалы и методы

В исследование включены 10 пациентов детского возраста с нарушением дыхания по центральному типу, которым проводилась стимуляция диафрагмального нерва в ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям им. В.Ф.Войно-Ясенецкого» в период с 2017 по 2022. Два пациента с диагнозом РОННАД-синдром и восемь пациентов с диагнозом врожденный центральный гиповентиляционный синдром с генетически подтвержденной мутацией в гене RHOX2B. Из них одному пациенту проведена реимплантация, остальным девяти – первичная имплантация.

Техника имплантации

Альтернативно рассматриваются шейный и торакальный доступ. У всех прооперированных пациентов применялся шейный доступ [1,3].

Предоперационное обследование:

1. Рентгенография легких, в некоторых случаях компьютерная томография с целью исключения патологии легких (очагово-инфильтративные изменения, фиброз, эмфизема, ателектазы, релаксация диафрагмы);
2. Транскутанная капнография с целью определения обмена углекислоты во время бодрствования и во время сна, выявления нарушения альвеолярной вентиляции и подбора адекватных параметров респираторной поддержки;
3. Электронеуромиография диафрагмальных нервов с целью исключения повреждения диафрагмальных нервов, определения адекватной возбудимости на стимуляцию;
4. Ультразвуковое исследование диафрагмы; толщина диафрагмы амплитуда экскурсии с целью определения функциональности диафрагмы;
5. Осмотр ЛОР-врача с обязательным проведением эндоскопии с целью исключения обструкции верхних дыхательных путей (гипертрофия миндалин, аденоидов, буль-

Таблица 1.

№	Год рождения	Первичная/Реимплантация	ИВЛ/НИВЛ	Доступ	Эффективность	Особенности
1	2010	Первичная в 2017	ИВЛ через трахеостому	Шейный доступ	ДС во сне	Деканюляция после подключения ДС
2	2016	Первичная в 2019	НИВЛ во время сна и во время бодрствования периодически	Шейный доступ	НИВЛ+ДС во сне; ДС во время бодрствования	Деформация лицевого черепа. Отек диафрагмальных нервов в раннем п/о периоде: отсутствие ответа на стимуляцию. Разрешился в течение двух недель.
3	2018	Первичная в 2020	НИВЛ во время сна	Шейный доступ	НИВЛ+ДС во сне.	Деформация лицевого черепа от компрессии маской
4	2018	Первичная в 2021	ИВЛ через ТСТ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	Деканюляция через 3 месяца
5	2015	Первичная в 2021	НИВЛ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	Деформация лицевого черепа от компрессии маской
6	2010	Имплантация в 2013 в США; Реимплантация в 2022	НИВЛ во время сна	Торакальный доступ в 2013; Шейный доступ в 2022	ДС во сне	В 2021 справа дисфункция стимулятора, имплантированного в 2013. В раннем п/о периоде резидуальная нейропатия малоберцового нерва справа
7	2017	Первичная в 2022	НИВЛ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	Деформация лицевого черепа от компрессии маской
8	2019	Первичная в 2022	НИВЛ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	Деформация лицевого черепа от компрессии маской
9	2012	Первичная в 2022	ИВЛ во сне через ТСТ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	
10	2018	Первичная в 2022	НИВЛ во сне	Шейный доступ	ДС во сне	Деформация лицевого черепа от компрессии маской

барные нарушения, деформации трахеи, грануляции у трахеостомированных пациентов)

6. При наличии в анамнезе судорог или диагноза эпилепсия – электроэнцефалограмма;

7. Магнитно-резонансная томография головного мозга при наличии сопутствующей патологии центральной нервной системы.

Подключение стимулятора

Подключение стимулятора проводится через четыре-шесть недель после операции, чтобы обеспечить заживление и фиброз вокруг электрода.

Стимуляцию следует начинать с 1-2 часа в сутки в начале из-за утомления диафрагмы с постепенным наращиванием; для достижения полного темпа требуется период адаптации до 3-4 месяцев.

При подключении стимулятора требуется значительная коррекция параметров респираторной поддержки, так как в большинстве случаев минимальный порог стимуляции

не совпадает с минимальным порогом стимуляции, фиксированным интраоперационно.

Настройки передатчика проводят под контролем пульсоксиметрии и чрескожного монитора CO₂. Параметры следует настроить так, чтобы SaO₂ оставался выше 95%, а CO₂ – на уровне или ниже 35 мм.рт.ст. в бодрствующем или спящем состоянии. Поддержание умеренной гипервентиляции обеспечивает защиту от гиповентиляции в дневное время, острого заболевания, менее тщательного ухода за дыхательными путями дома, чем в условиях стационара и способствует более эффективной физической активности.

Частота дыхания –устанавливается близкой к физиологической частоте для данного возраста. Напряжение регулируется для дыхательного объема с максимальным насыщением кислородом и вентиляцией с использованием минимального напряжения.

Наиболее частая проблема при диафрагмальной стимуляции – окклюзия дыхательных путей. При естественном

спонтанном вдохе дыхательный центр мозга инициирует вдох, стимулируя дыхательные мышцы (диафрагму и межреберные мышцы) к сокращению, одновременно координируя работу мышц верхних дыхательных путей для поддержания проходимости. При стимуляции диафрагма сокращается без централизованно скоординированного усилия, что предрасполагает к коллапсу верхних дыхательных путей. Эта предрасположенность более выражена во сне, особенно в фазе быстрого сна, когда скелетные мышцы становятся более расслабленными. Окклюзии дыхательных путей можно избежать путем коррекции настроек стимулятора (увеличение времени вдоха и уменьшение амплитуды сокращения диафрагмы).

Критерии эффективности

Качественные: дыхание только с помощью стимулятора диафрагмальных нервов, отсутствие осложнений, деканюляция после полной адаптации к стимулятору диафрагмальных нервов.

Количественные: комбинированное дыхание с помощью ИВЛ/НИВЛ + стимуляция диафрагмы одновременно либо стимуляция диафрагмы в дневное время, ИВЛ/НИВЛ во время бодрствования.

Обсуждение

Имплантация диафрагмального стимулятора у 8 из 10 пациентов позволила практически полностью отказаться от аппаратной искусственной вентиляции легких, у 2 пациентов сохраняется необходимость использования аппарата ИВЛ в комбинации с диафрагмальным стимулятором. Трём пациентам проведена деканюляция через 2-4 месяца после подключения диафрагмального стимулятора.

Одному пациенту проведена аденотомия в связи с наличием обструкции верхних дыхательных путей. Имплантация диафрагмального стимулятора была выполнена на седьмые сутки после аденотомии.

Благодаря совершенствованию хирургической техники осложнений, связанных с имплантацией, не отмечалось.

Адаптация к диафрагмальной стимуляции у большинства пациентов прошла за короткий период, в среднем за 1 неделю. В дальнейшем пациенты госпитализируются каждые 6-12 месяцев для контроля работы и коррекции параметров стимулятора.

Объективными проблемами при наличии стимулятора диафрагмального нерва являются невозможность проведения магнитно-резонансной томографии и возможные помехи при прохождении через рамки металлодетекторов. Пациентам выдается медицинское заключение о наличии имплантированного стимулятора, которое необходимо всегда иметь при себе.

Заключение

1. Применение стимулятора диафрагмальных нервов является эффективной альтернативой вентиляции легких с помощью аппарата ИВЛ для пациентов с врожденным центральным гиповентиляционным синдромом.

2. Стимуляция диафрагмальных нервов является более физиологичным методом аппаратного дыхания, так как вдох происходит благодаря сокращению диафрагмы, а не нагнетанию воздуха в дыхательные пути.

3. Стимулятор диафрагмальных нервов обеспечивает наибольшую мобильность и комфорт для пациентов, постоянно зависящих от ИВЛ, и позволяет избежать большинства осложнений как инвазивной, так и неинвазивной ИВЛ.

Литература

1. Khong P, Lazzaro A, Mobbs R Phrenic nerve stimulation: the Australian experience. *J Clin Neurosci.* 2010 Feb;17(2):205-8
2. Chen M.L., Tablizo M.A., Kun S., Keens T.G. Diaphragm pacers as a treatment for congenital central hypoventilation syndrome. *Expert Rev Med Devices.* 2005 Sep;2(5):577-85.
3. Shaul D.B., Danielson P.D, McComb J.G., Keens T.G. Thoracoscopic placement of phrenic nerve electrodes for diaphragmatic pacing in children. *J. Pediatr Surg.* 2002 Jul;37(7):974-8

Авторы

<i>Прокопьев Геннадий Германович</i>	кандидат медицинских наук, зав. отделением реанимации и интенсивной терапии с палатами новорождённых ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» e-mail: gprokopiev@gmail.ru ORCID: 0000-0002-7148-5637
<i>Абидова Майя Магомедовна</i>	врач-анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии с палатами новорождённых ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Постникова Евгения Владимировна</i>	врач-анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии с палатами новорождённых ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Кириенко Павел Николаевич</i>	врач-анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии с палатами новорождённых ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Шорина Марианна Юрьевна</i>	врач-невролог отделения реанимации и интенсивной терапии с палатами новорождённых ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Сулейманов Александр Бекирович</i>	к.м.н., зав. отделением челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАРУШЕННОЙ ФУНКЦИЕЙ МОЧЕИСПУСКАНИЯ ПРИ СПИНАЛЬНОМ ДИЗРАФИЗМЕ

¹ ГАУЗ «Московский научно-практический центр медицинской реабилитации, восстановительной и спортивной медицины ДЗМ»

² ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова ДЗМ»

Введение

Спинальный дизрафизм — группа врождённых аномалий развития позвоночника и спинного мозга, характеризующаяся расщеплением позвоночника. Менингоцеле и менингомиелоцеле — самые частые варианты спинального дизрафизма. По данным Всемирной организации здравоохранения, распространённость спинномозговых грыж составляет в среднем 4–5 случаев на 10 000 новорождённых. Наиболее часто спинномозговые грыжи локализованы в крестцовом и поясничном отделах позвоночника. Течение и прогноз миелодисплазии зависят от ряда причин, и в первую очередь от выраженности клинических проявлений заболеваний, которые определяются уровнем и глубиной поражения спинного мозга. Характерными клиническими признаками миелодисплазии являются разнообразные денервационные изменения со стороны нижних конечностей, ортопедические изменения, тазовые (недержание мочи и кала) и трофические нарушения. Хирургическое вмешательство является важной составляющей частью лечения детей со спинальным дизрафизмом, но успех операций во многом зависит от последующих реабилитационных мероприятий [1, 2].

Медицинская реабилитация детей с нарушением мочеиспускания при спинальном дизрафизме

У большинства детей со спинальным дизрафизмом наблюдаются нейро-генные дисфункции мочевого пузыря, которые нередко приводят к прогрессированию инфекционных и обструктивных осложнений, в последующем — к хронической болезни почек. Нередко именно нарушения мочеиспускания определяют степень адаптации больного, тяжесть заболевания, а также его прогноз. Большое внимание уделяется восстановлению уродинамики в медицинской реабилитации таких детей. Наиболее распространёнными формами нейрогенного мочевого пузыря у детей с миелодисплазией являются арефлекторный мочевой пузырь с детрузорной гиперактивностью, арефлекторный гипомоторный мочевой пузырь, неадаптированный «спастичный» мочевой пузырь [2-3]. При арефлекторном мочевом пузыре чрезвычайно важно перевести мочевой

пузырь в режим «наполнение — опорожнение», для чего используют периодическую катетеризацию. С целью восстановления эвакуаторной функции мочевого пузыря у этой группы детей в медицинскую реабилитацию целесообразно включать электростимуляцию различными видами импульсных токов, ректальную стимуляцию, позволяющую оказывать стимулирующее действие на мышцы мочевого пузыря. В последние годы доказана эффективность высокоинтенсивной импульсной магнитотерапии у детей с арефлекторным гипомоторным мочевым пузырём. Метод обладает более выраженным стимулирующим действием на гладкие мышцы внутренних органов, чем электростимуляция. Под влиянием высокоинтенсивной импульсной магнитотерапии у детей с арефлекторным мочевым пузырём выявлены достоверное снижение процента остаточной мочи, урежение эпизодов прерывистого мочеиспускания, появление эквивалента позыва на мочеиспускание [4-5]. У детей с неадаптированным «спастичным» мочевым пузырём уделяется внимание восстановлению резервуарной функции мочевого пузыря. С этой целью используют следующие методы физиотерапии: низкочастотную магнитотерапию, лекарственный электрофорез атропина, магния, оказывающий благоприятное влияние на обменно-трофические процессы и кровоток в детрузоре [6-7]. Важным является включение в программы медицинской реабилитации детей с нейрогенным мочевым пузырём методов физиотерапии, направленных на снижение гипоксии и метаболических нарушений в стенке мочевого пузыря, таких как лазерная терапия, обладающая выраженным действием на микроциркуляцию и органный кровоток. Под влиянием лазерного излучения отмечается нормализация акта мочеиспускания с восстановлением внутрипузырного давления, рефлекторной возбудимости и порога чувствительности мочевого пузыря по результатам ретроградной цистометрии. Выявлено также отчётливое положительное влияние лазерного излучения на величину объёмной скорости кровотока верхнепузырной артерии, что, по-видимому, лежит в основе его антигипоксического действия и в целом улучшает биоэнергетику детрузора мочевого пузыря [7-8]. В последние годы у детей со спиналь-

ным дизрафизмом с успехом применяется новый вид вибромассажа с помощью аппаратов системы ЭПС (эластичный псевдокипящий слой), позволяющий использовать большой диапазон частот механических колебаний и тепловой компонент. Проведение терапии ЭПС на аноректальную зону у детей с нейрогенным мочевым пузырём позволяет улучшить состояние мышц тазовой диафрагмы, уменьшить проявление недержания мочи и кала. Тренировка мышц анального и уретрального сфинктеров с помощью специальных датчиков позволяет предотвращать повышение внутрибрюшного давления, что благоприятно сказывается на внутрипузырном давлении у детей с арэф-

лкторным мочевым пузырём с детрузорной гиперактивностью [5,8].

Заключение

Таким образом, в настоящее время разработаны технологии медицинской реабилитации детей со спинальным дизрафизмом, которые применяются дифференцированно в зависимости от типа нейрогенной дисфункции мочевого пузыря с целью восстановления уродинамики, профилактики прогрессирования заболевания, предупреждения осложнений.

Литература

1. *Болезни нервной системы. Руководство для врачей. В 2 т. Т. 2 / Под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. Издание второе, переработанное и дополненное. Москва: Медицина, 2001. 480 с.*
2. *Иванов И.С. Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2010. 22 с.*
3. *Меновщикова Л.Б., Николаев С.Н., Хан М.А., и др. Основные принципы диагностики и лечения расстройств мочеиспускания у детей и подростков. Методические рекомендации. Москва, 2013. 38 с.*
4. *Хан М.А., Новикова Е.В., Меновщикова Л.Б. Применение высокоинтенсивной импульсной магнитотерапии в медицинской реабилитации детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря. Методические рекомендации. Москва, 2015. 15 с.*
5. *Хан М.А., Меновщикова Л.Б., Новикова Е.В. Медицинская реабилитация детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря // Док-тор. 2013. № 10. С. 60–61.*
6. *Соттаева З.З. Комплексное лечение детей с гиперактивным мочевым пузырём: Дис. канд. мед. наук. Москва, 2009. 176 с.*
7. *Меновщикова Л.Б., Хан М.А., Новикова Е.В. Физические методы в лечении гиперактивного мочевого пузыря // Детская хирургия. 2008. № 5. С. 21–24.*
8. *Пономаренко Г.Н. Физиотерапия: национальное руководство / под ред. Г.Н. Пономаренко. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 864 с. (Серия «Национальные руководства»).*

Авторы

Новикова Елена
Владимировна

к.м.н., доцент, в.н.с.; адрес: Россия, 105120, Москва, пл. Земляной Вал, д. 53;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8987-1296>
eLibrary SPIN: 7001-7993; e-mail: minkamal@mail.ru

Николаев Сергей
Николаевич

д.м.н., профессор; ORCID: <https://orcid.org/>
e-mail: nikolaev1-urol2009@yandex.ru

^{1,3}Букреева Е.А., ¹Ашмасова А.Р., ¹Смельницкая Ю.В., ^{2,3}Седненкова Т.А., ¹Соколов П.Л., ⁴Саенко И.В., ^{1,3}Сергеенко Е.Ю.

КОРРЕКЦИЯ МОТОРНОГО ДЕФИЦИТА У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ МЕТОДАМИ ПРОПРИОКОРРЕКЦИИ И «СУХОЙ ИММЕРСИИ»

¹ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы»

²Международный центр охраны здоровья, Москва,

³ФГАО ВО «Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ

⁴Федеральное государственное бюджетное учреждение науки Государственный научный центр Российской Федерации, институт медико-биологических проблем Российской Академии наук, Москва

Введение

Ведущую роль в периоде внутриутробного развития мозга играет полимодальная афферентация мозга и, особенно, проприоцептивная импульсация, которая и после рождения ребёнка оказывает основное влияние на становление функций постурального контроля и локомоции, определяет и модулирует весь процесс движения, лежащий в основе развития двигательной системы [1, 2, 3].

Цель

Изучить степень влияния метода подошвенной стимуляции опорных зон стоп, применение нагрузочного костюма «Регент» и метода сухой иммерсии в комплексном лечении двигательных нарушений у детей с детским церебральным параличом (ДЦП).

Материал и методы

Медицинская реабилитация проведена 42 детям в возрасте от 4 лет до 12 лет со спастической формой детского церебрального паралича. Среди них: 23 (54,76 %) мальчиков, 19 (45,23%) девочки. У всех детей был отмечен спастический синдром: со спастической диплегией было 48% пациентов, с гемипарезом было 23 % пациентов, с тетрапарезом было 28% пациентов.

С целью оценки степени спастичности у детей мы применяли модифицированную шкалу спастичности Ашфорта (Modified Ashworth scale of muscle spasticity) по R.W. Bohannon, M.B. Smith [4]. До начала реабилитационных мероприятий и по окончании курса реабилитации проводилась оценка неврологического статуса по общепринятой схеме, тестирование по шкале Asworth.

Мы применяли пациентам аппаратно-программный комплекс, имитирующий опорную нагрузку, модель «Корвит», предназначенный для моделирования опорных

реакций в режиме циклограммы нормальной ходьбы для стимуляции афферентного потока проприоцептивной модальности в процессе формирования у ребёнка навыков самостоятельного стояния и ходьбы. Время проведения процедуры составило 15-20 минут. Режим подбирался индивидуально для каждого ребенка, величина давления в пневмокамерах менялась в диапазоне от 30 до 70 кПа в режиме циклограммы нормальной ходьбы, по 10 процедур на курс. Занятия проводились в исходном положении сидя, с опорой на стопы.

В работе с пациентами был использован нагрузочный лечебный костюм «Регент», в основу которого положен принцип динамической проприоцептивной коррекции. Действие его направлено на восстановление функциональных связей и коррекция сложных локомоторных актов: равновесия, правильного стереотипа походки. Особенность применения костюма аксиального нагружения – это возможность индивидуальной коррекции неврологического дефицита за счет регулировки нагрузочных элементов и обеспечения одновременного вовлечения в работу практически всех мышечных групп. Нагрузочный лечебный костюм «Регент» одевался под контролем персонала и тщательной коррекции позы за счет эластичных лент, нагрузки на туловище и нижние конечности. Время процедуры составляло 30 минут ежедневно в течение 10 дней. Особое внимание уделялось коррекции осанки и правильной установке стоп, что способствовало формированию и закреплению физиологических синергий при ходьбе.

Так же был применен метод «сухой иммерсии» для снижения спастичности. В основе методики «сухая иммерсия» лежит технология, опирающаяся на научные исследования, проводимые много лет в интересах космической медицины. Погружаясь в иммерсионную среду (специальный бассейн с водой +32-34 град С, покрытый полотном,

с системой подъема и погружения пациента), человек оказывается свободно подвешенным в толще воды и давление, оказываемое на различные части тела, уравновешено, что воссоздает условия, максимально близкие к условиям невесомости. Отсутствие опоры в условиях созданной невесомости ведет к инактивации малых мотонейронов, что в свою очередь приводит как к инактивации медленных мышечных волокон, так же к снижению мышечного тонуса, что, в свою очередь, инактивирует мышечные веретена, при этом создаваемая динамическая разгрузка тела инактивирует мышечные веретена, и снижает активность больших мотонейронов, тем самым снижая активность быстрых мотонейронов. Температура в ванне была 33 градуса, время пребывания ребенка 20 минут, 10 сеансов ежедневно.

Результаты

Все пациенты хорошо переносили процедуры, осложнений и побочных реакций отмечено не было. По данным клинического осмотра после проведенного курса реабилитации у детей с различными по степени тяжести двигательными нарушениями отмечено снижение выраженности влияния тонических рефлексов на мышцы туловища и конечностей, тенденция к нормализации мышечного тонуса. У пациентов в возрасте от 4 до 6 лет по шкале Ашфорта в среднем отмечалось снижение показателя спастичности на один балл 42,8-45%, в возрасте 7-12 лет снижение показателя спастичности после курса реабили-

тации составляло на один балл 33-38,6% и достоверное увеличение длины шага на 54% ($p < 0.005$). У пациентов было отмечено появление переката стоп за счет снижения спастичности в мышцах нижних конечностей и снижения степени выраженности патологического стереотипа походки.

Обсуждение

Высокая нейропластичность и наличие признаков процесса нейрорепарации в центральной нервной системе пациентов раннего возраста с двигательными нарушениями являются основанием для проведения лечебных мероприятий, направленных на активацию периферической афферентации, которая необходима для активного функционирования нейронов, роста и ветвления дендритов, образования новых синапсов, миелинизации нервных волокон. Компенсаторно-восстановительные, репаративные процессы, наиболее интенсивно выражены у пациентов раннего возраста, что свидетельствует о высокой пластичности детского мозга [5]. Представленные результаты нашего исследования подтверждают эту точку зрения.

Результаты исследования свидетельствуют о том, что эти методы реабилитации патогенетически обоснованы, эффективны и безопасны в применении у детей. Применение сочетания этих методов у данной категории больных приводит к улучшению двигательной функции, речи, эмоционального статуса, сокращает время достижения цели реабилитации.

Литература

1. Анохин П.К. Теория функциональных систем в физиологии и психологии. М.: Наука, 1978. 399с
2. Бернштейн Н.А. О построении движений. М.: Медгиз, 1947. 254с.
3. Левченкова В.Д., Семёнова К.А. Современные представления о морфологической основе детского церебрального паралича. Журнал Неврологии Психиатрии. С.С. Корсакова. 2012;7 (2): С.4-8.
4. Bohannon R.W., Smith M.B. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. PhysTher. 1987;67(2):206-7
5. Журба Л.Т., Мастюкова Е.М. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. М.: Медицина, 1981. 272с.

Авторы

<i>Букреева Елена Анатольевна</i>	заведующая отделением физиотерапии и лечебной физкультуры ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»; ассистент кафедры реабилитологии и физиотерапии ФДПО ФГАО ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова МЗ РФ; 119619, Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38 bukreeva191965@gmail.com ORCIDiD 0000-0001-7660-4933
<i>Ашмасова Альбина Радиковна</i>	врач лечебной физкультуры отделения физиотерапии и лечебной физкультуры ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» 119619, Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38 a.ashmasova@gmail.com ORCIDiD 0000-0002-7570-8885
<i>Смельницкая Юлия Викторовна</i>	врач лечебной физкультуры отделения физиотерапии и лечебной физкультуры ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» 119619, Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38.
<i>Седненкова Татьяна Андреевна</i>	врач лечебной физкультуры; ассистент кафедры реабилитологии и физиотерапии ФДПО ФГАО ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова МЗ РФ 119619, Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38 tsednen@gmail.com ORCIDiD: 0000-0001-6089-2045
<i>Соколов Павел Леонидович</i>	доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» Москва, ул. Авиаторов д. 38 ORCIDiD: 0000-0002-0625-1404
<i>Саенко Ирина Валерьевна</i>	кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник, ФГБУ науки ГНЦ РФ Институт медико-биологических проблем РАН Москва, Хорошевское шоссе, д.76А.
<i>Сергеенко Елена Юрьевна</i>	доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». 119619, Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38 ФДПО ФГАО ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова МЗ РФ 125993 Российская Федерация, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1 e-mail: elenarsmu@mail.ru ORCID: 0000-0001-7882-1317

Буравцова О.В.

РОЛЬ ПАТРОНАЖА МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В ПРОФИЛАКТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»,
Консультативно-диагностический центр (филиал №2), Россия, Москва, ул. Авиаторов, 38.

Введение

Одним из этапов амбулаторно-поликлинической помощи является оказание первичной медико-санитарной помощи детям. Наш Консультативно-диагностический центр полностью реализовывает все мероприятия в рамках «Московского стандарта детской поликлиники».

Наше учреждение находится в западном административном округе города Москвы, район Солнцево. В связи с интенсивным развитием района с каждым годом увеличивается зона обслуживания, соответственно увеличивается и численность прикрепленного детского населения. На 01.01.2023 года мы обслуживаем 29 педиатрических участков, а это 26575 детей. Консультативно-диагностический центр является одним из крупнейших московских детских лечебных учреждений по прикрепленному детскому населению.

В современных условиях выписки новорожденных детей производится на ранних сроках, что накладывает большую ответственность на медицинских работников, наблюдающих за детьми на дому.

Патронаж новорожденного — комплекс мероприятий, осуществляемых на дому участковыми врачом-педиатром и медицинской сестрой в целях профилактики, лечения и консультирования.

Цель

Целью проведения патронажа детей первого месяца жизни на дому является своевременная диагностика патологических состояний и предотвращение их развития, динамическое наблюдение за состоянием ребёнка, определение плана дальнейшего наблюдения, лечебных и профилактических мероприятий, проведение санитарно-просветительской работы, направленной на мотивацию естественного вскармливания, разработка рекомендаций по уходу.

Маме нужно знать анатомо-физиологические особенности организма новорожденных детей, как ухаживать за младенцем, чтобы этот этап для него прошёл легко и без последствий. От того насколько правильным будет орга-

низован уход за ребенком и его вскармливание в первый месяц жизни зависит его здоровье, развитие и самочувствие в дальнейшем. Вот почему патронажу на дому уделяется такое большое значение.

Материалы и методы

Патронаж новорожденного — обязательное мероприятие, через которое проходят младенцы и их мамы. Это важная процедура, к которой нельзя относиться формально, ее простота и доступность несколько не умаляют эффективности и положительной отдачи от процесса. Только профессионально грамотные участковые медицинские сестры в обстановке доброжелательности и корректности могут добиться необходимого результата. От того, как пройдет установка контакта между мамой и медицинской сестрой, а также остальными членами семьи, будет зависеть эффективность проведенных мероприятий.

В своей работе мы руководствуемся Приказом Департамента здравоохранения города Москвы от 27 декабря 2017 г. № 948 «Об утверждении методических рекомендаций по проведению патронажа детей первого месяца жизни на дому».

Патронажное наблюдение осуществляется бесплатно и распространяется на всех новорожденных детей, если родители являются гражданами Российской Федерации, независимо от наличия у них постоянной регистрации и полиса медицинского страхования, а также детей иностранных граждан, но имеющих полис ОМС. Патронаж проводится к детям в возрасте от 0 до 28 дней жизни. Задачей патронажа является оценка физического состояния новорожденного ребенка, а также оценка и анализ условий, в которых будет протекать жизнь малыша. Патронаж несет также просветительскую функцию и предназначен в помощь родителям в первые недели жизни малыша в организации вскармливания, ухода, а также помогает осветить организационные вопросы прикрепления к медицинскому учреждению и получению детского питания — раздаточных пунктах.

На основании вышеуказанного приказа № 948 первый патронаж к младенцу после выписки осуществляет медицинская сестра, а не врач — педиатр, как было ранее. Это, безусловно, повышает роль медицинской сестры, накладывает на нее определенную ответственность и дает возможность реализовать все свои компетенции.

Результаты

При проведении патронажа детям первого месяца жизни медицинские сестры уделяют особое внимание профилактике заболеваний, передающихся воздушно-капельным путем. В первый месяц организм ребенка слабо сопротивляется условно-патогенным и гноеродным бактериям. Иногда даже небольшого очага достаточно, чтобы процесс перерос в генерализованную форму — сепсис. Причиной такого распространения инфекций в организме новорожденного — невершенство системы фагоцитоза. Учитывая высокую чувствительность новорожденного к респираторным вирусам особое внимание медицинскими сестрами уделяется профилактике сезонного распространения ОРВИ и гриппа, новой коронавирусной инфекции Covid-19, чтобы избежать опасного осложнения — пневмонии. Поэтому при проведении патронажа медицинские сестры большое значение уделяют разъяснению важности соблюдения санитарно-гигиенических правил, режима дня, поддержке грудного вскармливания.

Иммунная система ребенка в период новорожденности, а именно первые 28 дней жизни, находится в состоянии физиологического угнетения, т. е. она не способна полноценно выполнять свои функции и риск возникновения инфекционных заболеваний достаточно велик. Повышенная проницаемость естественных анатомических барьеров (кожи и слизистых) увеличивает риск возникновения вирусных или бактериальных инфекций. Защитные свойства вырабатываемого интерферона невысоки, защитные антитела — секреторные иммуноглобулины, а у новорожденных отсутствуют и появляются только на втором месяце жизни. У новорожденных не остается иммунологической памяти после перенесенных инфекций. Поэтому основную защиту дети первого месяца жизни получают через грудное молоко. Кроме питательной функции грудное молоко поставляет так необходимые на первом месяце жизни иммунологические факторы:

- секреторный иммуноглобулин А, защищающий слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта от бактерий и вирусов;
- лизоцим, способствующий росту нормальной микрофлоры кишечника;
- лактоферрин, обладающий противобактериальными, противовирусными и противогрибковыми свойствами;
- иммунные клетки (макрофаги, нейтрофилы, лимфоциты), которые обеспечивают защиту от патогенных микроорганизмов [6,7].

Одной из главных задач проведения патронажа на дому и является мотивация естественного вскармливания. Его роль в жизни ребенка бесценна. Очень важно в обстанов-

ке комфорта рассказать маме о значении грудного вскармливания, подчеркнуть уникальность его состава. Нужно помнить, что самочувствие ребенка в первую очередь зависит от мамы, успокоить ее, необходимо оказать психологическую поддержку. Однако огромную роль в общей атмосфере семьи играют все ее члены. Задача медицинской сестры для достижения необходимого результата использовать все возможные ресурсы, в том числе помощь и поддержку близких.

Еще одно важное направление, которому уделяется особое внимание при проведении патронажа к детям первого месяца жизни — это профилактика гнойно-септических заболеваний кожи и слизистых. К этой группе относятся гнойничковые сыпи, омфалит, флегмона, пузырчатка новорожденных, дакриоцистит, вызываемые стафилококками, стрептококками, клебсиеллой, кишечной палочкой.

Везикулопустулёз — поверхностное гнойное поражение кожи новорожденных инфекционного генеза, процесс локализуется в устье потовых желез. Характерные эпидермальные симптомы — везикулы и пустулы с просыпаным зерном или горошину, локализуются на коже головы, шеи, груди, на спине, в области ягодиц. Кожа младенца очень нежная, легко подвергается нарушению целостности. Возникновению заболевания способствуют иммунологическая недостаточность, перегревание, повышенная потливость. Вот почему при проведении первичного патронажа важно акцентировать внимание мамы на качественном уходе за новорожденным, соблюдением температурного режима в помещении, где находится ребёнок [1,2]. Эпидемическая пузырчатка новорожденных — это высококонтагиозное стафилококковое поражение кожи новорожденных. Характерно появление разнообразной сыпи-пузыри, гнойники, эрозии, наслоение серозно-гнойных корок на туловище, конечностях, в крупных складках. Может распространяться на слизистые рта, носа, глаз, гениталий. Может сопровождаться повышением температуры, диареей, реактивными изменениями в клиническом анализе крови и мочи.

Эксофоллиативный дерматит (болезнь Риттера) — тяжелая форма эпидемической пузырчатки новорожденных, её контагиозность велика. Характеризуется покраснением кожи со множественными пузырями, обширными эрозивными поверхностями, напоминающими ожог. Подобно пузырчатке новорожденных заболевание развивается на 1-2 неделе жизни. Состояние ребенка резко нарушено, плохо сосет, заметно теряет в весе. Отмечается подъем температуры до 40°C, диарея, астенизация. Заболевание требует стационарного лечения [3,5].

Мокнутие пупка — одна из самых распространенных проблем у новорожденных. Причинами могут быть заболевания пупочной ранки, кожных покровов. Важным предрасполагающим фактором называют недостаточную гигиену младенца, поскольку загрязнение ранки мочой и каловыми массами провоцирует воспаление и мокнутие. Учитывая незрелость барьерных функций кожи, чаще всего омфалит может развиваться у недоношенных детей [4].

Омфалит- бактериальное воспаление дна пупочной ранки, пупочного кольца, подкожно-жировой клетчатки вокруг пупочного кольца, пупочных сосудов.

Симптомы: клинические проявления возникают через 10-14 дней после рождения. Появляется прозрачное или мутное отделяемое из пупка, отмечается покраснение, уплотнение и отечность кожи вокруг пупка, замедляется заживление пупочной ранки. Аппетит может быть сохранен при неосложненных случаях, признаки интоксикации могут отсутствовать. Если присоединяется бактериальная инфекция, выделения становятся гнойными, приобретают неприятный запах, объем увеличивается. Пупочное кольцо уплотняется и увеличивается в размерах, появляется «симптом тюбика». Ребенок плохо сосёт, срыгивает, плохо набирает вес. Серьезными осложнениями омфалита являются флегмона, гангрена пупка и сепсис, которые требуют незамедлительной госпитализации [3,4,5].

Заключение

Патронаж помогает на первом этапе родителям и ребенку адаптироваться к новым условиям жизни под присмотром специалистов. Благодаря патронажу, даже в неопытных родителях вселяется уверенность в собственных силах, что помогает заботиться о новом человеке максимально правильно, принимая грамотные решения,-

полностью осознавая ответственность за новую жизнь. Высокий профессионализм участковых медицинских сестёр позволяет предоставить полезную услугу высокого качества. Исходя из новых требований наши участковые медицинские сестры регулярно проходят обучение, позволяющее повысить свой профессиональный уровень. Участвуют в проведении конференций и вебинаров, позволяющих получать информацию о современных направлениях в педиатрии. В нашем коллективе принята система наставничества, ведь весь опыт работы с населением нужно передавать молодым специалистам для достижения высоких результатов в своей работе, в том числе и в проведении патронажа новорожденных на дому. Благодаря своевременной и грамотной консультации есть возможность избежать проблем, возникающих при некомпетентном уходе за ребенком, предупредить возникновение гнойно-септической инфекции у новорожденных, а также предупредить распространение респираторно-вирусных заболеваний среди детей первого месяца жизни. Проводимая медицинскими сестрами огромная просветительская работа среди населения позволяет нам уверенно говорить о том, что ежегодно растет количество детей, находящихся на грудном вскармливании. Для этого и был разработан универсальный алгоритм проведения патронажа.

Литература

1. Н.И. Аверьянова, Н.И. Чиженко, Н.Ю. Зарницына, Л.И. Шербакова, Т.И. Рудакина, Н.В. Иванова «Сестринское дело в педиатрии» высшее образование, 2019.
2. Н.П. Шабалов «Неонатология: учебное пособие», 2020.
3. Д.А. Адаманова, В.С. Сквозняков, Д.В. Крошкина «Заболевания кожи и подкожной клетчатки в периоде новорожденности» / Бюллетень медицинских Интернет-конференций-2020.
4. М.С. Момот «Лечение мокнувшего пупка у новорожденного» 2018.
5. Г.В. Яцык, А.А. Степанов «Патологические состояния пуповинного остатка и пупочной ранки у новорожденного»/Consilium Medicum-2009-№3.
6. К.А. Кузьмина « Особенности иммунитета новорожденных», MedAbout.ru, 2020.
7. А.А. Баранова «Детские болезни», 2012.

Авторы

Буравцова Ольга
Николаевна

медицинская сестра участковая
dburavcov@mail.ru
ORCID: 0000-0002-6379-7665

Виленина М.В.

ДЕТСКАЯ КАРДИОХИРУРГИЯ В МНОГОПРОФИЛЬНОМ СТАЦИОНАРЕ. РОЛЬ СТАРШЕЙ МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В КОМАНДНОЙ РАБОТЕ

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Россия

Сердечно-сосудистые заболевания являются одной из наиболее актуальных проблем современного здравоохранения во всем мире. В аспекте здоровья детского населения особенно важное значение имеют врожденные пороки сердца, учитывая их негативный вклад в структуру младенческой смертности. Смертность от врожденных пороков развития плода занимает первое место в структуре младенческой смертности. В свою очередь доля смертей от врожденных пороков сердца в структуре смертности от всех пороков развития составляет до 42 % [1].

Учитывая специфику оказания помощи детям с врожденными пороками сердца, а именно постулат «Болеет не сердце, а болеет ребенок», оптимальной базой для детского кардиохирургического отделения является многопрофильный детский стационар. В тоже время расположение кардиохирургического отделения вне крупного центра сердечно-сосудистой хирургии накладывает определенные обязательства по формированию структуры подразделения и выстраиванию оптимальной и бесперебойной работы. По сути отделение детской кардиохирургии представляет собой специализированный «мини центр» внутри многопрофильной больницы и включает в себя ряд подразделений, кабинетов и лабораторий. Оказание помощи детям с врожденными пороками сердца начинается с диагностики и не заканчивается хирургическим лечением, так как все дети с врожденными пороками сердца нуждаются в дальнейшем длительном катамнестическом наблюдении, а ряд детей в этапной коррекции или повторной операции в будущем [2].

Отделение экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии Морозовской детской городской клинической больницы имеет сложную структуру и занимает значительную площадь на территории корпуса. Отделение включает в себя следующие подразделения и группы:

- Диагностическая служба (кабинет неинвазивной диагностики врожденных пороков сердца, кабинет первичной диагностики и катамнеза, находящийся в функциональном подчинении и курируемые сотрудниками отделения)
- Коечный фонд по профилю сердечно-сосудистая хирургия – 15 коек

- Коечный фонд по профилю детская кардиология- 15 коек
- Блок реанимации и интенсивной терапии - 6 коек
- Лабораторный кабинет для экспресс-диагностики
- Кардиохирургическая операционная для выполнения открытых хирургических вмешательств на сердце
- Кабинет рентгенхирургических методов диагностики и лечения
- Кабинет хирургического лечения нарушения ритма сердца
- Кабинет пренатальной диагностики врожденных пороков сердца

Общий штат отделения составляет 65 человек, из которых 27 врачей, 25 медицинских сестер, 13 – немедицинский персонал.

В задачи старшей медицинской сестры входит большой объем работ по обеспечению бесперебойной работы всего коллектива, соблюдению всех правил санитарно - эпидемиологического режима, ведению медицинской документации, контроль за материально-техническим снабжением всех подразделений, необходимыми расходными материалами, лекарственными препаратами и обеспечение взаимодействия между всеми участниками лечебного процесса. Материально-техническое снабжение является одной из наиболее сложных задач, так как оказание помощи детям с патологией сердечно-сосудистой системы и наличие внутри отделения кардиохирургической, рентгенхирургической, аритмологической, реанимационной и кардиологической служб требуют огромного количества расходных материалов, в свою очередь каждый из которых имеет достаточно широкий размерный ряд. Для примера – расходные материалы для обеспечения годовой потребности оказания высокотехнологичной медицинской помощи включает в себя около 350 позиций общим количеством более 2000 изделий. Задачи старшей медицинской сестры, помимо контроля за своевременным поступлением расходных материалов на медицинский склад входит обязанность по пополнению ежедневных запасов на базе отделения для обеспечения непрерывности хирургического, кардиологического и реанимационного процессов. Важным аспектом

является контроль за списанием использованных материалов на каждого пациента в соответствии с источником финансирования медицинской услуги.

С чего начинается день старшей медицинской сестры кардиохирургического отделения?

Степень ответственности подталкивает к желанию заблаговременно приходить на рабочее место, чтобы до начала рабочего времени успеть пообщаться с дежурной сменой медицинских сестер, для ознакомления с прошедшим дежурством и текущими проблемами. Рабочий день начинается с общего врачебного и сестринского обхода пациентов находящихся в отделении реанимации кардиохирургии. Старшая медицинская сестра на основании решения заведующего отделением, операционной бригады и врачей анестезиологов-реаниматологов, определяет план сестринского ухода за пациентом, а так же проводит распределение пациентов между медицинскими сестрами, в зависимости от тяжести состояния ребенка, проводимых ему процедур и опытности медицинских сестер. Блок интенсивной терапии является одной из наиболее ответственных отраслей внутри отделения, составляет большую нагрузку по контролю за своевременным обеспечением лекарственными препаратами и расходными материалами. В своей практике мы постарались максимально оптимизировать хранение всех расходных материалов и лекарственных препаратов для быстрого доступа к ним медицинских сестер и врачей, особенно в случае экстренной необходимости. В двух палатах блока интенсивной терапии, рассчитанных каждая на 3 койки имеются медицинские шкафы в которых находятся только предметы первой необходимости. Ежедневный контроль за своевременным пополнением израсходованных за время дежурства материалов и лекарств, являются обязанностью палатной медицинской сестры, заступившей на смену и контролируется старшей медицинской сестрой. Для обеспечения свободного пространства в реанимационных палатах и в тоже время быстрому доступу к необходимым расходным материалам, в коридоре между двумя залами установлен стеллаж с подписанными выдвигаемыми ящиками. Основная часть расходных материалов, растворов и перевязочных средств хранятся в трех складских комнатах.

Также на базе блока интенсивной терапии расположена экспресс лаборатория, требующая помимо контроля за обслуживанием оборудования, постоянное пополнение необходимыми реактивами.

Следуя по дальнейшему пути рабочего дня мы перемещаемся в отделение кардиологии, где проходит ежедневная конференция, начинающаяся с доклада дежурной бригады медицинских сестер о состоянии всех пациентов отделения, которую проводят заведующий отделением и старшая медицинская сестра. Далее проходит доклад хирургов о выполненных накануне операциях, и затем кардиологи докладывают о запланированных на текущий день операциях. В задачи старшей медицинской сестры входит подробная запись операционного плана для обеспечения бригады всеми необходимыми расходными материалами и лекарственными препаратами. Последующая текущая работа старшей медицинской сестры состоит из:

- составление графиков и таблиц учета рабочего времени сотрудников подразделений;
- оформление установленной документации выписываемых больных для отдела статистики;
- получение и выдача расходных материалов и лекарственных препаратов;
- совместный обход отделений с дежурной бригадой;
- контроль трудовой дисциплины и работы медицинского персонала, выполнение медицинскими сестрами назначений врача и гигиенического ухода за больными;
- контроль санитарного состояния палат и служебных помещений, соблюдение санитарно-эпидемиологического режима в отделении;
- ведение отчетной документации (списание расходных и лекарственных препаратов, заполнение журналов);
- проведение учебных мероприятий с медицинскими сестрами.

Заключение

Резюмируя вышесказанное, хотим отметить, что роль старшей медицинской сестры в отделении хирургии врожденных пороков сердца требует помимо контроля за работой среднего медицинского и немедицинского персонала отделения, также глубокие знания в специфике оказания помощи детям с патологией сердечно-сосудистой системы и особенности анатомии пороков и характер выполняемых хирургических вмешательств, обеспечение четкого и слаженного взаимодействия между всеми участниками команды является предиктором успешного лечения ребенка. Наше стремление – объединение всех членов команды в единый сплоченный коллектив, посвятивший свою жизнь служению такой благородной профессии как медицина.

Литература

1. Шабалов Н.П. Неонатология. Учебное пособие : В 2 т. / Н.П. Шабалов. – Т. I : М. : МЕДпресс – информ, 2004. – ISBN 598322 – 032 – 2
2. Бураковский В.И. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. / Бураковский В.И., Бокерия Л.А. - М.: Издательство Медицина, 1996.

Авторы

Виленикина Марина
Вадимовна

старшая медицинская сестра отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии с блоком реанимации и интенсивной терапии;
Vilenkinamarina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4088-1071

¹Дорошенко Д.Э., ¹Чистякова Е.В., ¹Казерова Е.В., ¹Петриченко А.В., ¹Иванова Н.М., ^{1,2,3}Шароев Т.А.

ПРОФИЛАКТИКА ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ХИМИОТЕРАПИИ В ОТДЕЛЕНИИ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ

¹ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», Россия

²Кафедра педиатрии ФУВ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского»

³Кафедра детской онкологии им. академика Л.А. Дурнова ФГБОУ ДПО «Российская Медицинская Академия Непрерывного Профессионального Образования» МЗ РФ

Актуальность: дети и подростки, получающие химиотерапию, представляют собой сложную, отличную от взрослых, категорию пациентов.

Цель: повышение эффективности ухода и профилактики осложнений у детей, получающих химиотерапию.

Материалы и методы: основную роль в оказании помощи врачам играет квалифицированная медицинская сестра с большим опытом работы. Работа медицинских сестер строится на основании действующих нормативных документов и утвержденной должностной инструкции.

Заключение: работа врача-онколога в ходе лечения различных онкологических заболеваний детей и подростков не представляется возможной без участия опытной медицинской сестры.

Ключевые слова: дети и подростки, химиотерапия, солидные опухоли, саркомы костей, уход, профилактика, медицинская сестра, детская онкология.

Введение.

Ежегодно примерно 4,5 тыс. детей и подростков в России заболевают онкологическими болезнями. Это — не только медицинская, но и большая государственная проблема. Опухолевые заболевания часто требуют длительного лечения и имеют непредсказуемый прогноз. Медицинские сестры, участвующие в лечении онкологических больных, находятся в особых условиях, причем данное положение касается не только детей, но и взрослых. Когда течение злокачественного процесса — сверхтяжелое, родственникам больного ребенка тоже требуются помощь и поддержка. От постовой медицинской сестры во многом зависят взаимоотношения родителей малыша с другим медицинским персоналом, их настроение, благоприятный фон во время обследования и лечения, психологическая атмосфера, которая окружает ребенка. «Именно медицинские сестры нередко вносят в нее дух оптимизма и надеж-

ды, спасают больного и его семью от паники, депрессии, ощущения обреченности» (Дурнов Л.А., 2004).

Материалы и методы.

Дети всех возрастных категорий госпитализируются в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» совместно с родителями, поскольку имеют статус «ребенок-инвалид». Дети получают персонализированное лечение на всех этапах специальной противоопухолевой терапии. Основную роль в оказании помощи врачу в лечении и уходе за детьми с онкологическими заболеваниями играет квалифицированная медицинская сестра с большим опытом работы. Работа медицинских сестер строится на основании действующих нормативных документов и утвержденной должностной инструкцией.

Медицинская сестра выполняет множество важных взаимосвязанных функций от введения лекарственных препаратов до объяснения сложных медицинских тем. Как и все медицинские сотрудники, медицинские сестры работают совместно с другими членами команды, осуществляющей лечение и уход за пациентом. Медицинские сестры обычно работают посменно, по 24 часа; при этом они общаются друг с другом и обмениваются информацией, чтобы обеспечивать непрерывность ухода за пациентом при переходе от одной смены к другой.

Это позволяет осуществлять комплексный и разносторонний уход. Они оказывают психологическую и психосоциальную помощь пациентам и родителям, обусловленную тяжестью заболевания, длительностью лечения и реабилитации. К аспектам работы медицинской сестры отделения онкологии следует отнести универсальность,

индивидуальный подход к пациентам, умение работать в команде, квалификация и опыт, позволяющие применять инновационные методики в процессе лечения и ухода. Участие медицинской сестры в лечении пациентов является неотъемлемой частью лечебного процесса. Поскольку, данная группа пациентов является специфической, медсестра должна обладать определенными навыками для манипуляций, ухода и профилактики, а также уметь быстро находить контакт с ребенком и его родителями. Появление в семье ребенка с онкологической патологией, приводит родителей в крайне нестабильное психическое состояние. Даже после консультации с врачом-онкологом родители пребывают в тяжелом психоэмоциональном состоянии, в этот момент огромную помощь врачу оказывает медицинская сестра. Она помогает расположить к себе родителей, успокоить их, вызвать доверительное отношение. Медицинская сестра много времени проводит у постели больного, она раньше, чем врач, может обнаружить новые симптомы, изменения в его состоянии. Нередко она выполняет манипуляции первой доврачебной помощи, особенно при возникновении острых кровотечений.

Медицинские сестры ухаживают за пациентами и заботятся об удовлетворении повседневных потребностей. Это включает в себя:

- Проверку основных показателей жизнедеятельности
- Кормление пациента
- Подготовку пациентов к лечению или хирургической операции
 - Проведение химиотерапии и введение других лекарственных препаратов
 - Оценку состояния и осмотр пациента
 - Взятие крови и других жидкостей для лабораторных исследований
 - Введение препаратов крови при переливании или потере крови
 - Гигиенический уход

Наши маленькие пациенты проходят за период лечения несколько этапов это и сложнейшая высокодозная химиотерапия, и оперативный этап лечения. И во все эти периоды с ними бок о бок идут медицинские сестры. Пациенты находятся с нами достаточно долгий промежуток времени. Мы проживаем с ними эту маленькую жизнь, отмечаем дни рождения, переходим из класса в класс и даже первую любовь, которая тоже бывает в наших стенах. Дети в отличие от взрослых стараются получить максимально эмоций от жизни, в короткие периоды между проводимым лечением.

Медицинская сестра должна быть хорошим психологом, который умеет успокоить и настроить родителей на необходимую, часто болезненную, манипуляцию. Немаловажно отметить роль родителей в данном процессе. Присутствие родителей, а особенно матери в кабинете во время манипуляции, дает свой положительный результат в ходе лечения. Медицинская сестра четко и доступно отвечает на все вопросы родителей в объеме своих компетенций. Медицинская сестра должна объяснить и показать роди-

телям, как правильно ухаживать за ребенком в предоперационном и послеоперационном периоде, а также во время проведения химиотерапии.

Химиотерапия представляет собой лекарственное лечение опухолей, предусматривающее использование с лечебной целью лекарственных форм, тормозящих пролиферацию опухолевых клеток (разрастание путем деления) или повреждающих их. В онкологическом отделении дети, получают лечение по современным протоколам и оригинальным программам. Инфузионная терапия проводится, как правило, в большом объеме – до 3 л/кв.м поверхности тела и более и в течение длительного промежутка времени – до 5 суток непрерывной инфузии. Весь объем жидкости вводится через инфузоматы, перфузоры, лекарственные помпы. Каждая медсестра в совершенстве владеет данным медицинским оборудованием. В связи с большим объемом проводимых инфузий медицинская сестра ведёт строгий учет в листе интенсивного наблюдения объемов введенной и выведенной жидкости.

Детям устанавливаются центральные венозные порт-системы, позволяющие проводить не только инфузию препаратов в больших объемах с низким риском инфекционных осложнений, но и проводить реабилитационные мероприятия и уход с комфортом для ребенка.

При проведении пациенту химиотерапии может развиться ряд побочных эффектов, таких, как потеря волос, утомляемость, язвенный стоматит и заболевания ротовой полости, кожные проявления интоксикации, тошнота и рвота, потеря веса.

Все побочные эффекты химиопрепаратов можно условно разделить на две группы:

1. Заметные для пациента: выпадение волос, тошнота, рвота, диарея, стоматит.
2. Часто не замечаемые пациентом, выявляются лабораторными анализами: нейтропения, анемия, тромбоцитопения.

Не замечаемые требуют внимания, так как если их вовремя не обнаружить и не скорректировать, это может привести, например, к кровоточивости, повышению температуры тела и утомляемости.

Восполнение потерь жидкости – обязательный элемент сопутствующей терапии диареи. В зависимости от степени тяжести диареи объем жидкости должен быть увеличен, также могут быть добавлены специальные солевые растворы.

Из диеты важно исключить блюда, которые могут усугублять проявления диареи: молочные продукты и напитки, жирную, жареную и острую пищу.

Рекомендуются:

- бананы
- рис отварной
- яблоки в виде пюре и соков
- тосты

При легкой диарее эти продукты способствуют уплотнению стула.

Для профилактики стоматита необходимо поддерживать гигиену полости рта, исключить травматизацию, избегать слишком горячих и слишком холодных, а также острых продуктов. Пользоваться мягкой зубной щеткой после каждого приема пищи. Также рекомендованы частые полоскания ротовой полости неспиртовыми антисептическими растворами: при пробуждении и как минимум 4 раза в сутки.

Для профилактики кожных проявлений рекомендуют химическое, термическое и механическое щажение кожи:

- избегать слишком горячей или слишком холодной воды

- использовать увлажняющие кремы
- носить удобную одежду и обувь

Необходимо следить за температурой тела, измерять ее дважды в сутки. При температуре выше 38 градусов необходимо связаться с лечащим врачом.

Для каждого пациента программа ухода формируется индивидуально. Оптимальное количество медицинского персонала, научная организация труда и распределения рабочего времени позволила нам рационально и равномерно распределить нагрузку на медицинских сестер.

Незначительные ошибки и, как следствие, воспалительные явления могут остановить лечебный процесс.

Заключение

Отношения между пациентом и медперсоналом закономерно отражаются на результатах лечения. Личность медицинской сестры, методы работы, умение общаться с маленькими пациентами и другие ее качества сами по себе могут оказывать на больного положительное влияние. Детская онкология имеет свои особенности, которые требуют от медицинской сестры определенных знаний, высокого профессионализма, способности творчески мыслить, сопереживать, оказывать максимальную помощь больному ребенку и сотрудничать с его родственниками. Работа медицинской сестры в детском онкологическом отделении необычайно трудна, но она не должна терять веру, терпение и мужество в борьбе за жизнь ребенка. Необходимо использовать любой, даже самый маленький шанс. Источником силы в этой работе являются обнадеживающие успехи в лечении злокачественных новообразований у детей, достигнутые в последние годы.

«Медсестра – это ноги безногого, глаза ослепшего, опора ребенку, источник знаний и уверенности для молодой матери, уста тех, кто слишком слаб или погружен в себя, чтобы говорить» – эти слова Вирджинии Хендерсон можно считать классической метафорой, выразившей миссию, призвание медицинской сестры.

Литература

1. Дурнов Л.А., Шароев Т.А. Детская онкология: этапы развития, проблемы и успехи // Медицинская сестра. -2004. – № 3.- С.2-4.
2. Воронова Е.А., Усенко О.И., Антюшко Т.Д., Бялик М.А., Бугорская Т.Е., Сонькина А.А. Технологии сестринского ухода в паллиативной помощи (учебное пособие) // Успехи современного естествознания. – 2012. – № 8. – С. 114-115;
3. Лапотников В.А., Петрова Н.Г. Сестринский уход в онкологии. – 2021.;56.52 МБ;pdf; Русский
4. Тульчинская В.Д., Соколова Н.Г., Шеховцева Н.М. Сестринское дело в педиатрии – 2015

Авторы

Дорошенко Дарья Эдуардовна	медицинская сестра процедурной отделения онкологии №1; 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38, daria_doroshenko99@mail.ru, ORCID: 0000-0002-1130-833X
Чистякова Екатерина Викторовна	старшая медицинская сестра отделения онкологии №1; 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38; katerina-77@mail.ru, ORCID: 0000-0002-7673-6183
Казерова Елена Викторовна	главная медицинская сестра; 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38, elena.kazeroва@mail.ru, ORCID: 0000-0003-0945-8352
Петриченко Анна Викторовна	доктор медицинских наук; ученый секретарь 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38, a.shvarova@rambler.ru
Иванова Надежда Михайловна	доктор медицинских наук; профессор; заведующая отделением онкологии №1; 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38, 8-499-730-98-27, det.onco.ivanova@rambler.ru
Шароев Тимур Ахмедович	доктор медицинских наук; профессор; руководитель научного отдела ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям ДЗМ», профессор кафедры педиатрии ФУВ ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, профессор кафедры детской онкологии им. академика Л.А. Дурнова ФГБОУДПО «РМАНПО» МЗ РФ 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д.38, +7 (499) 730-98-29; timuronco@mail.ru; ORCID – 0000-0002-1898-3068

Ефимочкина Н.В., Казерова Е.В., Прокопьева Н.П

ОСОБЕННОСТИ УХОДА И ПРОФИЛАКТИКИ ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ГАСТРОСТОМОЙ

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», Россия, Москва

Цель

Повышение качества правильного ухода за детьми с гастростомой, как профилактика осложнений; обучение законных представителей элементам ухода за гастростомой на госпитальном этапе.

Материалы и методы: в исследование включены 3 пациента, которым в результате комиссионного обследования при основном диагнозе было принято решение установки гастростомы. Основную роль в осуществлении правильного ухода за поставленной гастростомой играют квалифицированные медицинские сестры с большим опытом работы. Работа медицинского персонала строится на основании утвержденной должностной инструкцией, а также действующих нормативных документов.

Результаты: осложнений при правильном уходе за гастростомой у детей не отмечалось. Благодаря ее установке проводилось правильное, дозированное питание, а также отмечалось улучшение общего состояния у всех пациентов. У больных, перенесших постановку гастростомы, наблюдалась нормализация сна, бодрствования.

Заключение: работа врача-хирурга, врача-гастроэнтеролога в ходе постановки, наблюдения за гастростомой у детей невозможна без участия квалифицированной медицинской сестры в оказании помощи ухода пациентам на госпитальном этапе.

Введение

В структуре заболеваемости детей в возрасте до 18 лет в Российской Федерации для постановки гастростомы преобладают заболевания, при которых пациенты не способны питаться через ротовую полость, а гастростома обеспечивает энтеральное питание. На первом месте в этой структуре преобладают злокачественные опухоли глотки, пищевода, средостения, желудка, а также дисфагия ротоглоточная или пищеводная. За последнее десятилетие увеличилось количество детей на 20% с поражением нервной системы, у которых нарушен глотательный рефлекс (инсульт, миастении, органические поражения нервной системы). На 10% увеличилось количество детей в возрасте до одного года, характеризующееся тяжелой нутритивной недостаточностью, особенно у пациентов с опухолями головы и шеи, что связано с анатомией опухоли [1]. Дети,

которые госпитализируются совместно с родителями для постановки гастростомы в силу тяжести своего основного заболевания, имеют статус «ребенок-инвалид» [2]. В большинстве случаев согласно статье Федерального Закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323-ФЗ с согласия законных представителей и решением медицинского консилиума оформляется «паллиативный статус». [3]. Для определения паллиативного статуса существует четыре критерия: неизлечимость заболевания, угроза жизни, сокращение жизни, тяжесть состояния. [4] Паллиативная помощь включает в себя поддержку семьи, а также полный уход за состоянием ребенка с момента диагностирования болезни и продолжаться, несмотря на то, получает ли ребенок лечение или нет. [5].

Важным показателем здоровья можно считать функциональное состояние систем организма ребенка. Гастростома является способом доставки питания для пациентов. В силу тяжести основного заболевания при кормлении через рот имеется риск попадания пищи в легкие или удушье, а также при проблемах с глотательным рефлексом организм не получает необходимое количество витаминов и минералов, что приводит к ослаблению иммунитета и гипотрофии [6]. Для получения максимального эффекта ухода и профилактики осложнений при установке гастростомы участвует команда врачей, а также опытные, квалифицированные медицинские сестры, что позволяет повысить качество жизни пациентов и качество оказываемой медицинской помощи [7].

Материалы и методы

В исследование были включены 3 пациента, с установленной гастростомой в возрасте до одного года. (Рис.1)

Всем детям перед оперативным вмешательством, были проведены консилиумы, в которых принимала участие команда врачей (невролог, анестезиолог, реаниматолог, хирург). Дети всех возрастных категорий госпитализируются в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» и получают комплексное консультиро-



Рис. 1. Установленная гастростома пациенту отделения в возрасте 9 мес



Рис. 2. Кормление пациента отделения через гастростома

вание, лечение, наблюдение на всех этапах госпитализации. Основную роль в оказании ухода за гастростомой и профилактике осложнений играет квалифицированные медицинские сестры с опытом работы. Работа медицинских сестер строится на основании действующих нормативных документов и утвержденной должностной инструкцией

Медицинская сестра отделения оказывает круглосуточную квалифицированную помощь в уходе за гастростомой и кормлении через нее. Также оказывает психологическую помощь родителям, обусловленную постановкой гастростомы. В своей работе медицинская сестра отделения использует индивидуальный подход к пациентам, квалификацию, опыт, позволяющие применять свои знания и умения на практике. Появление в семье ребенка с установленной гастростомой, приводит родителей в эмоционально-подавленное психологическое состояние. Возникает у родителей страх ежедневного ухода за гастростомой, а самое главное кормление через нее. Медицинская сестра помогает успокоить родителей, вызвать доверительное отношение и объясняет, показывает, как осуществлять уход и кормление через гастростому, настраивая их на предстоящие лечебные манипуляции (Рис.2)

Медицинская сестра должна следить за тем, чтобы трубка не выпала, особенно в первые дни после операции, когда еще не сформирован канал. После выполненной по любой методике гастростомии в течение первых суток гастростомическая трубка держится открытой с целью контроля за эвакуационной функцией желудка. Конец гастростомической трубки для этого опускается в сосуд-приёмник. Кормление через гастростому, как правило, начинают не ранее вторых суток после операции: одномоментно вводят в желудок до 100–150 мл жидкого энтерального питания каждые 2–3 часа. К 5–7-м суткам объём вводимой жидкой или кашицеобразной пищи увеличивают до 400–500 мл с кратностью введения 4–5 раз в сутки.

Кормление с помощью помп (энтероматов, шприцевых насосов) проводится по перечисленным выше правилам.

Кормление любым способом должно длиться не менее 15–20 минут, это физиологично и является профилактикой заброса содержимого желудка в пищевод и лёгкие. Ни в коем случае медицинская сестра не оставляет ребёнка без внимания во время кормления, слушает его и разговаривает с ним. Если во время кормления появляются кашель или абдоминальный дискомфорт — необходимо остановить кормление и сообщить врачу. Поскольку установка гастростомы является необходимым, трудным, незнакомым этапом в жизни родителей таких пациентов, то медицинская сестра должна обладать состраданием, стрессоустойчивостью. Она должна выполнять свою работу так, чтобы у родителей не осталось невыясненных вопросов перед выпиской из стационара. Немаловажную роль должны иметь и родители в данном процессе. Они должны не бояться проводить те же манипуляции, что и медицинская сестра под ее наблюдением. Родители могут задавать интересующие их вопросы по уходу за гастростомой и кормлением через нее, а медицинская сестра должна ответить на все вопросы родителей в объеме своей должностной инструкции и своих знаний. Медсестра должна объяснить и показать родителям, как правильно ухаживать за гастростомой. Ежедневно промывать кожу вокруг стомы (гастростомического отверстия) и под устройством внешней фиксации, либо крышку трубки (если это низкопрофильная гастростома) теплой водой с мылом. Можно также принимать обычную ванну, но новую трубку нельзя погружать в воду в течение трех недель после операции. После проведения гигиенических процедур ребенку необходимо убедиться, что область вокруг стомы тщательно высушена. Не присыпать её тальковой пудрой. По назначению врача помимо обработки водой с мылом можно использовать раствор бесспиртового антисептика (например, мирамистин, октисепт, пр.). Чтобы предотвратить закупорку, гастростомическую трубку следует промывать водой до и после каждого кормления и введения лекарств. Промывать трубку водой болюсно в количестве как минимум 20–40 мл (если нет ограничения приема жидкости, у новорожденных — 10 мл). После полного формирования стомы, каждый день поворачивать

гастростомическую трубку на 360 градусов, чтобы избежать нарастания грануляционной ткани вокруг стомы. Для каждого пациента индивидуальный подход.

Если у медицинской сестры будет отсутствовать необходимая квалификация, то возникнет много проблем: от возникших нежелательных осложнений вследствие отсутствия должного ухода за гастростомой до постоянного беспокойства родителей и пациентов. Именно в это время важно осуществлять квалифицированный уход за гастростомой. Обязательно медицинская сестра расскажет, как проводить гигиенические мероприятия таким пациентам и ответит на все вопросы родителей. В нашем центре оказывают высококвалифицированную медицинскую помощь специалисты разных медицинских специальностей, а также добрые, отзывчивые квалифицированные медицинские сестры.

Результаты

После установки гастростомы организм ребенка получает необходимое количество питания с сбалансирован-

ном количеством витаминов и минералов по установленному режиму, что приводит к нарастанию мышечной массы, развитию органов и систем, установки режима сна и бодрствования. Эти моменты в свою очередь приводят к психологическому спокойствию родителей.

Заключение

Применение гастростомы позволяет обеспечить потребность ребенка в питании, в применении лекарственных средств при отсутствии глотательного рефлекса. Развитие осложнений напрямую зависит от соблюдения родителями всех рекомендаций по уходу, а успех лечения осложнений – от своевременного обращения за помощью и выполнением всех назначений врача. Отсутствие осложнений при уходе за гастростомой – это результат квалифицированной работы медицинского персонала и родителей. Родители нуждаются в регулярном обучении и контроле, т.к. при нахождении на дому ежедневный уход за гастростомой, кормление и введение лекарств, прочие манипуляции ложатся на плечи семьи.

Литература

1. Рыжов, Е. А. Опыт гастростомии у детей в критических состояниях / Е. А. Рыжов, Ю. В. Ернулева, А. А. Корсунский // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. – 2014. – Т. 4. – № 3. – С. 21-26. – EDN SWMGPV.
2. Гастростома: установка, уход, лечение осложнений // *emcmos.ru* URL: <https://www.emcmos.ru/articles/gastrostoma-ustanovka-ukhod-lechenie-oslozhneniy/>
3. Гастростома в паллиативной педиатрии - профилактика и лечение осложнений // *art-eco.pro* URL: <https://art-eco.pro/articles/element.php?ID=120>.
4. Гастростома в педиатрии // *bfevita.ru* URL: https://bfevita.ru/wp-content/uploads/2021/10/1-savva_gastrostoma-v-pediatricii-9ja-bca-8.06.21.pdf
5. Уход за детьми с гастростомой // *www.rcpcf.ru* URL: <http://www.rcpcf.ru/wp-content/uploads/2016/11/Uhod-za-detmi-s-gastrostomoi-.pdf>

Авторы

Ефимочкина Наталья Васильевна	старшая медицинская сестра отделения психоневрологии №2, +7-499-730-98-95; efimochckina.n@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-4183-7144
Казерова Елена Викторовна	главная медицинская сестра; +7-499-730-98-57; elena.kazerova@mail.ru; ORCID: 0000-0003-0945-8352
Прокопьева Наталья Павловна	заведующая отделением психоневрологии №2; 119620, +7-499-730-98-64; nprokopieva-25@yandex.ru ; ORCID: 0000-0003-3172-8400

¹Буркин А.Г., ²Яцык С.П., ³Фомин Д.К.

ОЦЕНКА ТРАНСПОРТА МОЧИ ПО МОЧЕТОЧНИКУ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ РАДИОНУКЛИДНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

¹ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой ДЗМ»

² ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»

³ ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России

Актуальность

Основной целью лечения обструктивных уропатий у детей является восстановление нормальной уродинамики. Методики, применяемые для оценки степени нарушения пассажа мочи по мочеточникам в до- и послеоперационном периоде, основаны на визуальной оценке специалистом выраженности супрастенотической дилатации мочевых путей без оценки их функционального состояния, то есть способности проводить мочу. Данный недостаток методик, являющихся сегодня «золотым стандартом» диагностики, диктует необходимость разработки методики, позволяющей оценивать состояние верхних мочевых путей, опираясь на функциональную уродинамику.

Цель исследования

На основе изучения уродинамики с помощью радионуклидного метода количественно оценить транспорт мочи по мочеточникам у детей с обструктивными уропатиями.

Пациенты и методы

В исследуемую группу было включено 30 детей с органической и функциональной обструкцией пузырно-мочеточникового сегмента, контрольная группа состояла из 10 пациентов. Всем пациентам была проведена оценка активности течения микробно-воспалительного процесса (по данным лабораторного обследования) и уродинамики по данным сонографического и рентгенологических методов исследования. Функциональная способность мочеточников к транспорту мочи оценивалась в ходе динамической нефросцинтиграфии. Особенностью протокола исследова-

ния был расчет индекса мочеточникового транзита мочи (МТМ). Данный индекс отражает разницу между количеством радиофармпрепарата, покинувшего мочеточник на уровне нижней трети радиофармпрепарата, и количеством препарата, прошедшего через верхнюю треть мочеточника (вход), выраженный в условных единицах. При сохранной транзитной функции мочеточника (контрольная группа) показатели МТМ были близки к нулю, при наличии обструкции – отрицательные значения.

Результаты

На основании 30 проведенных исследований нами выявлена стойкая тенденция к снижению скорости прохождения мочи по мочеточнику у детей с обструктивными уропатиями пузырно-мочеточникового сегмента: при обструктивном мегауретере – в первые минуты исследования и преимущественно в нижней трети мочеточника, при рефлюксирующем мегауретере – во второй половине исследования, что связано с сочетанной патологией пузырно-мочеточникового сегмента (нарушение запирающей и эвакуаторной функций).

Заключение

Предложенный алгоритм обследования пациентов с обструктивными уропатиями позволяет объективно оценивать наличие и выраженность обструкции в пред- и послеоперационном периоде, опираясь на результаты радионуклидной оценки функциональной уродинамики, выраженные в виде индекса мочеточникового транзита мочи (МТМ).

Авторы

<i>Буркин Артем Гагикович</i>	к.м.н., врач – детский уролог-андролог, заведующий отделением детской урологии-андрологии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З. А. Башляевой Департамента здравоохранения города Москвы»; ORCID: 0000-0002-3802-9736
<i>Яцык Сергей Павлович</i>	чл.-корр. РАН, д.м.н., профессор, руководитель НИИ детской хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения РФ; ORCID: 0000-0002-8876-6232
<i>Фомин Дмитрий Кириллович</i>	д.м.н., профессор РАН, заведующий клиникой ядерной медицины ФГБУ «Российский Научный Центр Рентгенорадиологии»; ORCID: 0000-0002-7316-3519

^{1,2}С.Г. Врублевский, ^{1,2}Е.Н. Врублевская, ¹А.С. Врублевский, ¹А.А. Оганисян, ¹Р.Ю. Валиев, ¹Ф.О. Туров

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ДИВЕРТИКУЛОВ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ

¹ ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москва

² ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, кафедра детской хирургии

Цель исследования

Оценить подход и методики эндовидеохирургических методов лечения у детей с диагнозом дивертикул мочевого пузыря.

Введение

Дивертикулы мочевого пузыря представляют собой выпячивания уротелия и слизистой оболочки мочевого пузыря через мышечные волокна стенки мочевого пузыря (musculus pro pria), в результате чего образуется тонкостенная структура, сообщаемая с просветом мочевого пузыря и плохо опорожняющаяся при мочеиспускании. Как правило, дивертикул мочевого пузыря располагается на заднебоковой стенке. Частота встречаемости данного заболевания составляет 1,7% от всех пороков развития мочевых путей. В педиатрии встречаются врожденные (первичные) дивертикулы, строение стенок которых аналогично строению мочевого пузыря. При парауретеральных дивертикулах мочевого пузыря возможно формирование обструктивной уропатии. Приобретенные (вторичные) дивертикулы возникают при инфравезикальной обструкции или нейрогенной дисфункции мочевого пузыря. По сравнению с взрослыми, у которых почти всегда присутствует сопутствующее нейрогенное расстройство мочевыводящих путей, в детском возрасте причиной врожденного дивертикула мочевого пузыря часто является слабость детрузора в месте уретерovesикального соустья.

Материалы и методы

В период с 2020 по 2022 гг. в хирургическом отделении «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ» прошли обследование и оперативное лечение 5 пациентов, которым было выполнено хирургическое вмешательство в объеме резекции патологического образования. Троице пациентам произведена пневмозикоскопическая дивертикулэктомия и двоим пациентам — лапароскопическая дивертикулэктомия. Пациенты были направлены на обследование, в связи с инфекцией мочевых путей и/или дизурическими явлениями. Обследование пациентов включало в себя: ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря, цистourethroграфию в позиции 3/4, окончательный диагноз был установлен после выполнения диагностической цистоскопии. У всех пациен-

тов с учетом клинических проявлений заболевания были выполнены оперативные вмешательства с применением радикальной, малоинвазивной эндовидеохирургии с резекцией дивертикула и ушиванием дефекта полого органа. В некоторых случаях потребовалось одномоментное выполнение реимплантации мочеточника. Размеры дивертикулов в среднем составляли от 2 см в диаметре и более. В послеоперационном периоде проводилась стандартная терапия, включающая в себя антибактериальную, инфузионную и аналгетическую терапию. Среднее время операции составило 90 +20 минут. Среднее время пребывания в стационаре после операции — 5 суток. Уретральный катетер был удален на 4–5 сутки после операции. Выписка осуществлялась на 5–6 сутки после оперативного лечения.

Результаты

При амбулаторном наблюдении в течение 6–12 месяцев отмечена нормализация лабораторных показателей, купирование дизурических симптомов. По данным контрольных ультразвуковых исследований, данных за нарушения уродинамики верхних мочевых путей не обнаружено.

Вывод

Дивертикулэктомия с использованием эндовидеохирургических методов лечения является безопасной и эффективной операцией и может рассматриваться как достойная альтернатива открытым методам операции. Выбор в пользу лапароскопического или пневмозикоскопического доступа зависел от размеров, локализации патологического образования, объема мочевого пузыря, а также возраста ребенка. Выполнение одномоментной реимплантации и дивертикулэктомии зависело от анатомических особенностей, а именно от наличия общей стенки дивертикула и мочеточника.

Авторы

Врублевский Сергей Гранитович, ID 0000-0001-9400-7673

Врублевская Елена Николаевна, д.м.н., ID 0000-0001-7312-5945

Врублевский Артём Сергеевич, ID 0000-0001-8550-8636

Оганисян Анна Арменовна, ID 0000-0002-5495-4315

Валиев Реваз Юрьевич, ID 0000-0003-1805-9169

Туров Филипп Олегович, 0000-0002-9301-7586

ПРИЧИНЫ ОСЛОЖНЕНИЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МЕГАУРЕТЕРА У ДЕТЕЙ И СПОСОБЫ ИХ КОРРЕКЦИИ

¹Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

²Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение

Реимплантация мочеточника при первичном обструктивном мегауретере (ПОМ) является общепринятым методом лечения, который позволяет сохранить функцию почек и устранить рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей [1,2]. Суть его заключается в отсечении дистального отдела мочеточника от мочевого пузыря и создании цистоуретероанастомоза с формированием антирефлюксного подслизистого тоннеля [3,4].

В настоящее время используют различные виды хирургических доступов, однако открытая реимплантация мочеточника с высоким показателем успеха (около 90%) остается золотым стандартом лечения ПОМ и является методом выбора при необходимости повторного вмешательства [2,3,4]. Лапароскопические и везикоскопические технологии требуют специального дорогостоящего оборудования и определенных навыков, поэтому не могут быть рекомендованы в качестве рутинных процедур [5,6,7,8].

Применение любого из перечисленных видов вмешательств не лишено вероятности возникновения послеоперационных осложнений. Публикаций, посвященных исследованию причин и способов их устранения в педиатрической практике, в настоящее время недостаточно.

Цель

Оценить эффективность открытой экстравезикальной, лапароскопической, пневмозвезикоскопической реимплантации мочеточника при ПОМ у детей и проанализировать причины и методы коррекции осложнений, возникших после проведенного хирургического лечения.

Материалы и методы

По поводу обструктивного мегауретера в период с 2018 по 2022 гг. в ГБУЗ ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ проведена реимплантация мочеточника 32 пациентам (36 мочеточников) с односторонним (n=28) и двусторонним (n=4) поражением. Возраст пациентов составил 1 мес. – 9 лет (средний возраст 56 ± 10 мес). В большинстве случаев

(82%) была выполнена открытая экстравезикальная реимплантация по методике Varry. Пневмозвезикоскопический доступ был использован при одностороннем ПОМ у 4 пациентов (12%), лапароскопический – у 2 (6%).

Осложнения после проведенного лечения отмечены у четырех пациентов с односторонним мегауретером и у одного – с двусторонним, но с поражением одного из реимплантированных мочеточников (14%). У 2 больных в раннем послеоперационном периоде были отмечены микрокробная контаминация и обострение пиелонефрита (класс II по классификации хирургических осложнений Clavien-Dindo [9]) (5,5%), у 1 пациента – пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) (класс IIIВ) (3%) и в 2 случаях – рецидив обструкции (класс IIIВ) (1 – в раннем послеоперационном периоде и 1 – через год после проведенного вмешательства) (5,5%). Кроме того, в клинике на лечении находилось 2 пациента, оперированных в других медицинских учреждениях, у одного из которых была диагностирована обструкция, у другого – ПМР через год после проведения первичных хирургических вмешательств.

Результаты

Послеоперационные осложнения в виде обострения пиелонефрита в результате бактериальной колонизации дренажа были купированы в течение 7-10 суток после пересмотра вида и дозы противомикробных препаратов, дополненных инфузионной терапией. Послеоперационный ПМР в одном случае потребовал повторной реимплантации (первичное вмешательство – лапароскопическая поперечная реимплантация мочеточника, проведенная в другой клинике, повторное – открытый экстравезикальный уретероцистоанастомоз), другому пациенту была выполнена эндопластика неустоя стабильным уроимплантом по методике double HIT.

Обструкция в раннем послеоперационном периоде возникла у одного пациента на третьи сутки послеоперационного периода, купирована установкой стента (извлечен через 14 суток, в отсроченном периоде нарушений уроиди-

намики не отмечено). Отсроченная обструкция в двух случаях была обусловлена избыточной длиной подслизистого тоннеля. Одному больному потребовалась повторная реимплантация, а второму выполнено трансуретральное укорочение интрамуральной части мочеточника с помощью монополярного Ноок-электрода.

Заключение

Реимплантация мочеточника при ПОМ является доказанным эффективным методом лечения с высоким показателем успешности (более 89%). Невысокий процент ос-

ложнений после проведенного оперативного лечения в нашей клинике не определялся выбором хирургического доступа. Создание подслизистого тоннеля адекватной длины, интраоперационная установка дренажа, интубирующего зону уретероцистоанастомоза, рациональная антибактериальная терапия помогают избежать большинства осложнений. Однако в случае их возникновения, различные варианты коррекции в большинстве случаев приводят к восстановлению уродинамики, устранению клинико-лабораторных проявлений вторичного пиелонефрита и позволяют сохранить почечную функцию.

Литература

1. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Kočvara R, Nijman JM, Stein R, et al. *European Urology Guidelines, Paediatric Urology*. 2019. uroweb.org/guideline/paediatric-urology
2. Farrugia MK, Hitchcock R, Radford A, et al. *British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter*. *J Pediatr Urol* 2014;10:26-33. [10.1016/j.jpuro.2013.09.018](https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.09.018)
3. Merlini E, Spina P. *Primary non-refluxing megaureters*. *J Pediatr Urol* 2005;1:409-17. [10.1016/j.jpuro.2005.04.007](https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2005.04.007)
4. P. Rubenwolf, J. Herrmann Nuber, M. Schreckenberger, R. Stein, R. Beetz. *Primary non-refluxive megaureter in children: single-center experience and follow-up of 212 patients*. *International Urology and Nephrology*. 2016. 1743-1749, 48(11).
5. Bondarenko S. *Laparoscopic extravesical transverse ureteral reimplantation in children with obstructive megaureter*. *J Pediatr Urol* 2013;9:437-41. [10.1016/j.jpuro.2013.01.001](https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.01.001)
6. Lopez M, Perez-Etchepare E, Bustangi N, et al. *Laparoscopic Extravesical Reimplantation in Children with Primary Obstructive Megaureter*. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2020
7. Yunli Bi, Yufang Sun. *Laparoscopic pneumovesical ureteral tapering and reimplantation for megaureter*. *Journal of pediatric surgery*. 2012. 2285-2288.
8. Zhong W, Yao L, Cui H, et al. *Laparoscopic ureteral reimplantation with extracorporeal tailoring and direct nipple ureteroneocystostomy for adult obstructive megaureter: long-term outcomes and comparison to open procedure*. *Int Urol Nephrol* 2017;49:1973-8. [10.1007/s11255-017-1687-7](https://doi.org/10.1007/s11255-017-1687-7)
9. Dindo D, Demartines N, Clavien PA. *Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey*. *Ann Surg* 2004; 240(2):205-213.

Авторы

<i>Кузовлева Галина Игоревна</i>	к.м.н., врач детский уролог-андролог, Детская городская клиническая больница №9 им. Сперанского г. Москвы, 123317, Россия, Москва, Шмитовский пр-д, 29, ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. профессора Л.П. Александрова Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8/2; e-mail: dr.gala@mail.ru ORCID ID 0000-0002-5957-7037
<i>Черногорова Марья Кирилловна</i>	студент 6 курса Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8/2; email: marya.che@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4348-870X
<i>Староверов Олег Васильевич</i>	к.м.н., заведующий отделением урологии-андрологии №2, Детская городская клиническая больница №9 им. Сперанского г. Москвы, 123317, Россия, Москва, Шмитовский пр-д, 29; e-mail: staroverov2002@mail.ru; ORCID ID 0000-0001-9528-7056
<i>Хватынец Николай Алексеевич</i>	к.м.н., врач детский уролог-андролог, Детская городская клиническая больница №9 им. Сперанского г. Москвы, Адрес: 123317, Москва, Шмитовский пр., 29, ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. профессора Л.П.Александрова Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8/2; E-mail: dr.khvatynets@mail.ru; ORCID: 0000-0002-9007-6265
<i>Айрян Эдуард Каренович</i>	к.м.н., доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. профессора Л.П.Александрова Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8/2; E-mail: edikayryan@mail.ru; ORCID 0000-0002-8267-0205
<i>Матюшина Катерина Марковна</i>	к.м.н., врач детский уролог-андролог, Детская городская клиническая больница №9 им. Сперанского г. Москвы, 123317, Москва, Шмитовский пр., 29; Телефон: +7(499) 259-4720; E-mail: alladel@mail.ru; ORCID: 0000-0002-9007-6265

^{1,2}Потехина Е.В., ¹Василенко О.Ю., ²Голикова З.Н.

ПЕРВЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ЧРЕСКОЖНОЙ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ГАСТРОСТОМЫ (ЧЭГ): ПОКАЗАНИЯ, ТЕХНИКА, ОСЛОЖНЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ

¹ФГБУ Объединенная больница с поликлиникой УД Президента РФ

²ФГБУ ДПО Центральная Государственная Медицинская Академия УД Президента РФ, кафедра хирургии с курсом эндоскопии

Введение

Для улучшения качества жизни у пациентов, нуждающихся в энтеральном питании, в настоящее время широко используются гастростомические трубки, изготовленные из гипоаллергенных материалов и имеющие очень низкий процент осложнений. Чрескожная эндоскопическая гастростома (ЧЭГ) является золотым стандартом при необходимости осуществления длительного (более четырех недель) энтерального зондового питания или декомпрессии желудка.

Энтеральное питание является предпочтительным способом в сравнении с парентеральным (более физиологично, в несколько раз дешевле, не требует строгих стерильных условий, снижая риск бактериальной транслокации и бактериемии) [3, 4].

Доступ к пищеварительному тракту пациента для энтерального питания возможен с сохранением анатомической целостности (использование назогастральных или назоэнтеральных зондов) или с проведением специальных хирургических вмешательств – наложением различных гастростом [5, 6]. Назогастральные, назодуоденальные или назоюнональные зонды могут применяться кратковременно – до 30 суток, так как при их длительном использовании повышается риск осложнений (пролежни пищевода, трахеопищеводные свищи, кровотечения, аспирационные пневмонии) [7].

Показаниями для ЧЭГ являются: умеренная и тяжелая степень недоедания у пациентов, которые находятся на зондовом питании в течение 3–4 недель; для обеспечения питательной поддержки с целью удовлетворения метаболических потребностей у пациентов с неадекватным пероральным приемом пищи, у пациентов с тяжёлым диабетом, тяжёлой деменцией и декомпрессия желудка [5, 6, 8, 9].

Цель исследования

Обобщение данных литературы и собственного опыта выполнения чрескожной эндоскопической гастростомии

Материал и методы

В ФГБУ ОБП с 2012 по 2021 г. ЧЭГ была выполнена у 47 пациентов. В группе исследования было 29 мужчин (62 %) и 18 женщин (38%), средний возраст составил 74 года.

Показаниями для установки ЧЭГ у этих пациентов являлись неврологические заболевания, повлекшие за собой нарушения глотания (острое нарушение мозгового кровообращения); парез голосовых связок; анорексия; опухоль нижней трети пищевода с переходом на кардиальный отдел и верхнюю треть желудка; опухоль глотки, невозможность полноценного самостоятельного питания.

В ходе исследования применялась гастростомическая трубка фирм «NUTRICIA», «Kangaroo» и «COOK» (диаметр трубки – от 18 до 24 Fr). При установке применялась методика «на себя» (pull-through) по Gauderer-Ponsky.

Наложение гастростомы выполнялось двумя врачами: хирургом и эндоскопистом. Больному с целью достижения седативного эффекта внутривенно вводился Пропофол. Первым этапом была проведена видеоэзофагогастроуденоскопия (для оценки состояния слизистой оболочки – наличие эрозивно-язвенных изменений в области наложения гастростомы). При осмотре желудка, проводилась диафаноскопия передней брюшной стенки, в результате которой была выявлена и отмечена наиболее яркая точка, что соответствовало месту непосредственного прилегания передней стенки желудка к передней брюшной стенке. Далее был проведен второй тест – в отмеченном месте проводили пальпацию передней брюшной стенки под контролем эндоскопа, при которой в желудке должны определяли четко выраженное вдавление, образуемое пальцем. Затем передняя брюшная стенка обрабатывалась антисептическими растворами и обкладывалась стерильным материалом, и приступали к следующему этапу – производили разрез кожи длиной 0,5–1,0 см. Под эндоскопическим контролем с помощью иглы с мандреном хирургом производилась пункция стенки желудка через кожу. Затем мандрен удалялся. Через иглу в желудок вводилась петля-проводник, которая захватывалась эндоско-

пической петлей и вместе с эндоскопом была извлечена через рот наружу. Нить, после извлечения из ротовой полости, обрабатывалась стерильной салфеткой, к ней фиксировали гастростомическую трубку, имеющую на одном конце диск для внутренней фиксации. Далее производили тракцию за нить со стороны брюшной полости, и через пункционное отверстие желудка на переднюю брюшную стенку выводили гастростомическую трубку так, чтобы его конус упёрся в канюлю троакара. Гастростомический зонд фиксировался к стенке желудка. Для контроля плотного прилегания внутренней фиксации диска гастростомы выполнялась контрольная видеоэзофагогастроуденоскопия. Следующим этапом на гастростомическую трубку накладывали наружное удерживающее кольцо, клапан гастростомы и коннектор для соединения со шприцом или системой.

Длительность эндоскопического вмешательства в период освоения методики составляла в среднем до 30 мин, в дальнейшем среднее время проведения операции сократилось до 10-15 мин.

Результаты и обсуждение

Первая чрескожная эндоскопическая гастростомия была проведена в 1980 году [1, 11] и стала методом выбора для пациентов, которые требуют долгосрочного энтерального питания. Данная методика стала альтернативой хирургической лапаротомной гастростомии [6, 11,12], так как обеспечивает более простой и безопасный доступ к желудочно-кишечной системе пациента в сравнении с хирургическими методами.

ЧЭГ имеет ряд преимуществ: возможность выполнения у пациентов с высоким операционным риском; проведение в условиях отделения реанимации или палаты; минимальная седация (нет необходимости в общем наркозе, что является важным фактором у ослабленных, истощённых, коморбидных больных); небольшая длительность операции. Кроме этого, уход за гастростомой не требует никаких дополнительных мероприятий, прост и безопасен для пациента [1, 2].

Перед выполнением ЧЭГ должны быть четко определены показания и противопоказания. Противопоказания к ЧЭГ делятся на абсолютные и относительные [4, 7, 8]. Абсолютные противопоказания: фарингеальная или эзофагеальная непроходимость, не позволяющая проводить гастроскопию; непроходимость желудка или кишечника, не позволяющая применить энтеральное питание; противопоказания для энтерального питания (анурия, острый тяжелый панкреатит); коагулопатия (риск значительной кровопотери); выраженный асцит; терминальные состояния. Относительные противопоказания: осложненные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки; субтотальная резекция желудка; ventральные грыжи; выраженная портальная гипертензия (выраженная гепатомегалия, спленомегалия); ожирение

высокой степени; перитониальный диализ. В ходе нашего исследования показаниями для ЧЭГ являлись: длительные нарушения глотания, обусловленные неврологической патологией; анорексия; пациенты с раком пищевода и выраженным интоксикационным синдромом, при условии возможности проведения гастроскопии [3, 7].

Несмотря на то, что гастростомия считается безопасной процедурой, она может сопровождаться рядом осложнений, которые могут быть связаны с погрешностями в техническом исполнении гастростомии, с неправильным уходом за гастростомой [2, 6, 8]. В литературе описаны следующие осложнения ЧЭГ: интраоперационные (до 2,5 %): кровотечение, перфорация, аспирация; послеоперационные (до 3,0 %): гастро-колоно-кожные свищи, толстокишечная непроходимость или перитонит, развивающиеся при случайной пункции ободочной кишки, перистомальные инфекции, травматические эрозии или язвы на противоположной от гастростомы стенке и под диском внутренней фиксации. Осложнения, развивающиеся вследствие неправильного ухода за гастростомой (4%) [5, 6]: непроходимость зонда (закупорка), из-за введения густой смеси или лекарственных веществ; «бампер»-синдром – разрастание слизистой оболочки над диском для внутренней фиксации с полной закупоркой внутреннего отверстия зонда, преждевременное удаление гастростомы, повреждение или разрушение гастростомической трубки [4, 6]. Несмотря на это, ЧЭГ находит все большее место в хирургической практике и все чаще применяется для оказания паллиативной помощи.

В ходе проведенного наблюдения неудачных попыток установки ЧЭГ зарегистрировано не было. Сроки нахождения ЧЭГ составили от 3 до 18 месяцев. Всего было отмечено 3 осложнения и составило 6,3 %, что сопоставимо с литературными данными, где по разным источникам частота осложнений колеблется от 3,7 до 35% [1, 2, 3, 6, 7, 8]. Мы объясняем это тщательным отбором и подготовкой пациентов к процедуре, строгим соблюдением технических приёмов ее выполнения, адекватным ведением послеоперационного периода. Необходимо отметить, что гастростома удалена 28 пациентам после полного восстановления функции глотания.

Заключение

Эндоскопическая чрескожная гастростомия является доступным миниинвазивным и малотравматичным методом, технически простым и непродолжительным вмешательством и сопровождается минимальными послеоперационными осложнениями. ЧЭГ создает возможности для более раннего начала питания и не требует повторной операции для закрытия гастростомы, что определяет её преимущества перед традиционными хирургическими методами доступа для проведения энтерального питания.

Литература

1. Балалыкин А. С., Козин С. М., Саввин В. Ю. и др. Чрескожная эндоскопическая гастростомия. //Эндоскоп. хир., 2007. No 1.— С. 115–116.
2. Волков О. И. Чрескожная эндоскопическая гастростомия. Тихоокеанский медицинский журнал. г. Владивосток, 2004. No 1. с. 30–35.
3. Belevich VL, Strukov EJu, Brednev AO, Ovchinnikov DV. Chreskozhnaja jendoskopicheskaja gastrostomija — metod vybora dlja dlitel'nogo jeneral'nogo pitaniya. Novosti hirurgii. 2014; 22(6): 750-4. Available from: <https://cyberleninka.ru/article/n/chreskozhnaya-endoskopicheskaya-gastrostomiya-metod-vybora-dlya-dlitelnogo-enteralnogo-pitaniya>.
4. Deitch EA, Winterton J, Li M, Berg R. The gut as a portal of entry for bacteremia. Role of protein malnutrition. *Ann Surg.* 1987;205:681–692. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1493085/>
5. Samigullin MF, Bilalov IV, Duglav EA, Kosolapova TV, Kunduhova FT, Habibulina AR. Chreskozhnaja jendoskopicheskaja mikrogastrostomija kak metod dlitel'nogo jeneral'nogo i lecebno-terapevticheskogo obespechenija pacientov. Kazanskij medicinskij zhurnal. 2017; 98(4): 645-9. Available from: <https://journals.eco-vector.com/kazanmedj/article/download/6891/5530>. [In Russian]. DOI: 10.17750/KMJ2017-645
6. Rahnamai-Azar AA, Rahnamaiazar AA, Naghshizadian R, Kurtz A, Farkas DT. Percutaneous endoscopic gastrostomy: indications, technique, complications and management. *World J Gastroenterol.* 2014 Jun 28; 20(24):7739-51. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4069302/DOI:10.3748/wjg.v20.i24.7739>.
7. Gomes CA Jr, Andriolo RB, Bennett C, Lustosa SA, Matos D, Waisberg DR, Waisberg J. Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 May 22;(5): CD008096. doi: 10.1002/14651858.CD008096.pub4.
8. Blomberg J, Lagergren J, Martin L, Mattsson F, Lagergren P. Complications after percutaneous endoscopic gastrostomy in a prospective study. *Scand J Gastroenterol.* 2012 Jun;47(6):737-42. DOI: 10.3109/00365521.2012.654404.
9. Rimon E, Kagansky N, Levy S. Percutaneous endoscopic gastrostomy; evidence of different prognosis in various patient subgroups. *Age Ageing.* 2005 Jul;34(4):353-7. DOI: 10.1093/ageing/afi085
10. Bannerman E, Pendlebury J, Phillips F, Ghosh S. A cross-sectional and longitudinal study of health-related quality of life after percutaneous gastrostomy. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2000;12(10):1101–9.
11. Gauderer M.W., Ponsky J.L., Izant R.J. Gastrostomy without laparotomy: A percutaneous endoscopic technique. *J. Pediatr. Surg.* 1980; 15 (6): 872–875. DOI: 10.1016/S0022-3468(80)80296-X.
12. Grant J.P. Comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy with Stamm gastrostomy // *Ann. Surg.* 1988 May;207(5):598-603. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1493508/>.

Авторы

Потехина Екатерина Владимировна	кандидат медицинских наук, врач-эндоскопист эндоскопического отделения ФГБУ «ОБП» УД Президента РФ; доцент кафедры хирургии с курсом эндоскопии, ФГБУ ДПО ЦГМА УД Президента РФ; ev.potekhina@yandex.ru
Василенко Олег Юрьевич	к.м.н., врач-хирург, ФГБУ Объединенная больница с поликлиникой УД Президента РФ
Голикова Зоя Назаровна	к.м.н., ФГБУ ДПО Центральная Государственная Медицинская Академия УД Президента РФ; доцент кафедры хирургии с курсом эндоскопии

ОБСТРУКТИВНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА

ГБУЗ ДГКБ Св. Владимира ДЗМ, г. Москва

Введение

В настоящее время пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) является одной из самых часто выявляемых патологий верхних мочевыводящих путей (ВМП) у детей [1]. Использование современных объемобразующих препаратов разного состава и плотности позволяют достаточно успешно корригировать состояние, ограничиваясь малотравматичными методами эндопластики устьев мочеточников. Однако выбранный метод имеет ограниченную эффективность, а также может приводить к осложнениям [2].

Цель работы

На основании анализа клинических данных выявить возможные варианты обструктивных осложнений эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса и рассмотреть эффективные пути их разрешения.

Материалы и методы

По данным ряда источников вероятность обструктивных осложнений при использовании объемобразующих препаратов составляет от 2 до 5%, в то время как оценка эффективности метода колеблется от 50 до 90% [3,4]. За период с 2018 по 2022 годы в детском уроandroлогическом отделении ДГКБ св. Владимира ДЗМ было выполнено 770 эндопластик устьев мочеточников объемобразующими препаратами Коллаген 46 (6%), Urodex 493 (64%), Vantris 231 (30%). Общее количество пациентов составило 574 детей в возрасте от 1,5 мес до 16,5 лет. Односторонний ПМР отмечался в 378 (65,8%) случаях, двусторонний у 196 (34,2%) пациентов. Эффективность метода составила 71% при ограниченной контрольной выборке – 482 (84%) пациента, приехавших на контрольное обследование. Критерием эффективности считалось исчезновение или снижение ПМР до 0-1 степени со стойкой ремиссией ИМВП в течение 2х лет.

Зафиксированные острые обструктивные осложнения в виде блока почки, сопровождавшиеся почечной коликой, подъемом температуры тела, рвотой потребовавшие экстренного оперативного вмешательства, были получены в 3

случаях (0,4%). В 1 (33,3%) случае блок почки был разрешен путем эндоскопического бужирования устья, стентирования мочеточника на срок 1,5 мес. После удаления стента и при отсроченном обследовании нарастание размеров чашечно-лоханочного комплекса (ЧЛК) и диаметра мочеточника не зафиксировано, снижение почечной функции по данным статической нефросцинтиграфии (СНСГ) не выявлено, однако отмечался рецидив ПМР. В 2 (66,6%) случаях выполнена уретероцистонеоимплантация (УЦНИ) по Коэну. При контрольном обследовании явления обструкции не установлены – нарастания дилатации ВМП, снижения индекса интегрального захвата не выявлено, однако в 1 случае (50%) отмечался рецидив ПМР со снижением степени и возникновение ПМР с контрлатеральной стороны.

Отсроченное нарастание размеров собирательной системы с зафиксированным снижением почечной функции по данным статической нефросцинтиграфии отмечалось в 3 случаях (0,4%). Всем пациентам были выполнены УЦНИ без осложнений при контрольном обследовании.

Заключение

Ввиду малой травматичности, относительной простоты техники исполнения и высокой эффективности, эндоскопическая коррекция пузырно-мочеточникового рефлюкса является основным методом лечения ПМР. Для улучшения эффективности лечения и предотвращения осложнений методика требует качественной сортировки пациентов: ограничено применима в случаях нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и абсолютно противопоказана пациентам с клиникой рефлюкс-стеноза и ИМВП вне стойкой ремиссии [5].

Список сокращений:

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс – ПМР
Чашечно-лоханочный комплекс – ЧЛК
Верхние мочевыводящие пути – ВМП
Статическая нефросцинтиграфия – СНСГ
Уретероцистонеоимплантация – УЦНИ

Литература

1. *Детская хирургия: в 3-х т. Руководство. Пер. с англ. под ред. К. У. Ашкрафт. Санкт-Петербург: Хардфорд, 1996. Т. 1. 384 с.*
2. Яцык С.П., Буркин А.Г., Николаев С.Н., Володько Е.А., Русаков А.А. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс: исторический очерк // *Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2020. №1.*
3. Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Гарманова Т.Н., Алиев Д.К. Эндоскопическая коррекция пузырно-мочеточникового рефлюкса препаратом Vantris®: три года наблюдения // *ЭКУ. 2014. №1. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/endoskopicheskaya-korreksiya-puzyrno-mochetochnikovogo-reflyuksa-preparatom-vantris-tri-goda-nablyudeniya> (дата обращения: 08.02.2023).*
4. Левицкая М.В., Меновицкова Л.Б., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., Склярова Т.А., Гуревич А.И., Николаев С.Н., Гурская А.С. Анализ отдаленных результатов эндоскопической коррекции первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса у новорожденных и детей раннего возраста // *Детская хирургия. 2013. № 4. С. 32.*
5. Осложнения эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса / А. А. Соболевский, А. Ю. Павлов, З. Р. Сабирзянова [и др.] // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2021. – Т. 11. – № 5. – С. 134*

Авторы

<i>Руненко В.И.</i>	к.м.н., заведующий детским уроandroлогическим отделением ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ email: dexon@mail.ru , ORCID: 0000-0002-8768-4171
<i>Рудин А.Ю</i>	врач – детский уролог-андролог детского уроandroлогического отделения ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ e-mail: docrudin@ya.ru; ORCID: 0000-0002-8098-6441
<i>Горицкий М.И.</i>	к.м.н., врач – детский уролог-андролог детского уроandroлогического отделения ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ
<i>Буринов С.В.</i>	врач – детский уролог-андролог детского уроandroлогического отделения ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ

ПРИЧИНЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАЦИЙ ПРИ МЕГАУРЕТЕРЕ У ДЕТЕЙ И МЕРЫ ИХ ПРОФИЛАКТИКИ

НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России

Цель

Определить причины повторных операций при мегауретере у детей и меры их профилактики.

Материалы и методы

За период с 2014–2022 гг. в детском отделении НИИ урологии были оперированы 62 ребенка, всем им выполнена пневмозикоскопическая реимплантация мочеточника по Коэну. Возрастная медиана составила 2,5 года. Первичных больных было 46, повторные операции выполнены 16 больным. Основным показанием для пневмозикоскопического уретероцистоанастомоза служило наличие мегауретера – 39 детей. Внутрипузырное продольное обуживание (пликация) мочеточника проведено 14 пациентам. Реимплантация при пузырно-мочеточниковом рефлюксе (ПМР) 3–5-й степеней выполнена 16 пациентам, после неэффективной его коррекции объемобразующим веществом. У 6 пациентов требовалось выполнения реимплантации в связи со вторичным обструктивным мегауретером после эндопластики устья мочеточника. Уретероцистоанастомоз в сочетании с иссечением дивертикула мочевого пузыря был у 3 пациентов, с иссечением уретероцеле – у 3 детей. [1]. Признаки нейрогенного мочевого пузыря наблюдались у 3 пациентов. Нами использовалась оригинальная методика фиксации стандартных троакаров (5 мм оптический, 3 мм рабочие) при выполнении пневмозикоскопического доступа [2,3]. Конверсия потребовалась 2 пациентам на этапе освоения методики постановки троакаров и была связана с потерей визуализирующего порта. Предложена и внедрена оригинальная методика фиксации мобилизованного расширенного мочеточника петлей лигатуры к стенке мочевого пузыря в области шейки для упрощения процедуры его внутрипузырного обуживания по методике Starr [4]. Расширение мочеточника, после его выделения, более 2,5 см являлось показанием для выполнения пликации. Всем пациентам в завершении операции устанавливался транскутанно наружный мочеточниковый стент [5]. Ретроспективно проведен анализ историй болезней для выявления причин повторных операций при мегауретере у детей и меры их профилактики.

Отдаленные результаты пневмозикоскопической реимплантации мочеточников с или без внутрипузырным обуживанием (пликированием) мочеточников оценивалось

по результатам ультразвукового исследования, которое проводилось на 3–6–12 мес после операции, – определялось уменьшение размеров чашечно-лоханочной системы и мочеточника. Признаков обструкции выявлено не было. По данным микционной цистографии рефлюкс был обнаружен у пяти из шестидесяти двух пациентов (8%). Эндоскопическая коррекция рефлюкса была успешна.

Обсуждение

Анализ причин повторных хирургических вмешательств при коррекции мегауретера выявил общие нарушения дренирования мочеточника или хирургические погрешности методики реимплантации, а также определил ряд осложняющих факторов, влияющих на качество формирования уретероцистоанастомоза. Можно выделить следующие причины повторных операций:

1. коррекция погрешностей дренирования (повторная установка мочеточникового стента пункционным методом после реимплантации мочеточника по методике Коэна [6]);
2. анатомические особенности, ставшие причиной затруднения выполнения этапов реимплантации мочеточника с антирефлюксной защитой,
 - Короткий мочеточник (уретерокутанеостома)
 - Микроцистис (двусторонняя уретерокутанеостома, терминальная уретерокутанеостома)
 - Огромный диаметр мочеточника в дистальном отделе (без обуживания мочеточника)
 - обструктивный мегауретер после коррекции объемобразующим веществом.
3. погрешности выполнения этапов реимплантации мочеточника.
 - недостаточный подслизистый туннель.
 - отсутствие обуживания мочеточника при огромном диаметре дистального отдела, более 2см.
 - недостаточная фиксация мочеточника в области входа в мочевой пузырь и в месте формирования неоустья.

Заключение

Понимание причин возможных осложнений реимплантации мочеточника, позволяет более тщательно проводить этапы операции, обращать внимание на ключевые моменты и улучшать результаты коррекции мегауретера

Литература

1. Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Галицкая Д.А., Алиев Д.К., Лагутин Г.В., Вардак А.Б. Возможности пневмозикоскопического доступа при коррекции патологии уретерovesикального сегмента мочеточника и мочевого пузыря у детей. *Урология*. 2021. № 1. С. 95-102. DOI: 10.18565/urology.2021.1.95-102
2. Галицкая Д.А., Рудин Ю.Э. Совершенствование техники пневмозикоскопического доступа для коррекции врожденных пороков развития нижних мочевых путей у детей. *Экспериментальная и клиническая урология*. 2020. № 3. С. 154-160. DOI: 10.29188/2222-8543-2020-12-3-154-160
3. Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Галицкая Д.А., Лагутин Г.В., Вардак А.Б., Алиев Д.К. Современные возможности применения пневмозикоскопического доступа при лечении урологической патологии у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2020. Т. 10. № 5. С. 137.
4. Рудин Ю.Э., Галицкая Д.А. Способ эндовидеохирургического моделирования мочеточника при пневмозикоскопической реимплантации у детей с мегауретером. Патент на изобретение 2724870 С2, 25.06.2020. Заявка № 2020108112 от 25.02.2020.
5. Rudin YE, Marukhnenko DV, Galitskaya DA, Aliev JK, Lagutin GV, Vardak AB. Pneumovesicoscopic ureteral reimplantation with intravesical tailoring of obstructive megaureter in pediatric patient. *J Pediatr Urol*. 2022 Apr;18(2):224.e1-224.e8. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.12.004. Epub 2021 Dec 11. PMID: 34991990.
6. Adam A. A Simple and Novel Method to Attain Retrograde Ureteral Access after Previous Cohen Cross-Trigonal Ureteral Reimplantation. *Curr Urol*. 2017 Nov;11(1):42-47. doi: 10.1159/000447193. Epub 2017 Nov 30. PMID: 29463976; PMCID: PMC5814783.

Авторы

Рудин Ю.Э.

д.м.н., профессор, руководитель отдела детской урологии НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России; Москва, Россия
 rudin761@yandex.ru 89055550539
 РИНЦ AuthorID 423343 <https://orcid.org/0000-0001-5973-615X>

Галицкая Д.А.

аспирант, м.н.с. группы детской урологии НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России; Москва, Россия
 dgalitsk@gmail.com 89151288095
 РИНЦ AuthorID 1039321 <https://orcid.org/0000-0002-4143-5831>

Врублевский А.С., Врублевская Е.Н., Оганисян А.А., Валиев Р.Ю., Врублевский С.Г.

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЕ ЗАМЕЩЕНИЕ ПРОТЯЖЕННОЙ СТРИКТУРЫ МОЧЕТОЧНИКА ЧЕРВЕОБРАЗНЫМ ОТРОСТКОМ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

ГБУЗ «Научно-практический центр медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

Цель исследования

Поделиться опытом замещения протяженной стриктуры средней трети правого мочеточника червеобразным отростком у ребенка 12 лет.

Материалы и методы

В 2019 году в нашу клинику обратился пациент с протяженной стриктурой правого мочеточника. Ранее девочке в связи с блоком правой почки вследствие окклюзии мочеточника конкрементами в средней трети выполнена контактная литотрипсия с установкой стента внутреннего дренирования. После удаления стента через 2 месяца отмечено критическое нарастание расширения коллекторной системы почки, что потребовало наложения нефростомы и повторной установки стента. По данным проведенного обследования (антеградной и ретроградной пиелографии) заподозрена протяженная (7 см) стриктура правого мочеточника. В марте 2019 года в НПЦ спец.мед. помощи детям выполнена реконструктивная операция — наложение уретероцистоанастомоза с резекцией стенозированного мочеточника по методике psoas-hitch. Послеоперационный период протекал без осложнений, стент удален через 1.5 месяца. По данным УЗИ сохранялось расширение верхних мочевых путей, в связи с чем от удаления нефростомы решено воздержаться. Проводилась консервативная терапия, направленная на улучшение уродинамики, положительного эффекта не отмечено. В июле 2019 года проведена уретероскопия, по результатам которой на расстоянии 5 см от неоустья имелось сужение просвета до точечного. Выполнено бужирование и стентирование с последующей заменой стента через 3 месяца. Общая длительность шинирования верхних мочевых путей составила 6 месяцев. При контрольном рентген-урологическом обследовании выявлено нарушение проходимости

мочеточника справа на уровне подвздошных сосудов. Принято решение о лапароскопической ревизии правого мочеточника с определением варианта восстановления проходимости интраоперационно.

Результаты

При ревизии выявлено, что мочеточник в месте перекреста с подвздошными сосудами стенозирован и имеет вид рубцового тяжа на протяжении 2 см. После резекции пораженного участка, диастаз между концами составил 4.5 см. Ребенку выполнено лапароскопическое замещение протяженной стриктуры средней трети правого мочеточника аппендиксом. Операция длилась 320 минут. Кровопотеря была минимальной. В послеоперационном периоде отмечались явления лимфостаза в правой ноге, которые разрешились на фоне физиотерапии и ЛФК. На 7-ые послеоперационные сутки в связи с дислокацией мочеточникового интубатора выполнено стентирование. На 11-ые послеоперационные сутки ребенок выписан домой. Стент удален через 2.5 месяца после операции. По данным контрольного обследования отмечено улучшение уродинамики верхних мочевых путей. Катамнестическое наблюдение составило 3 месяца.

Заключение

Замещение мочеточника как способ лечения протяженных стриктур мочеточника при невозможности наложения анастомоза конец в конец является сложной задачей и встречается крайне редко в педиатрической практике. Нет единого мнения о хирургическом подходе у пациентов с подобной патологией. Лапароскопический доступ является наиболее обоснованным и дает возможность выбора реконструктивной методики во время операции. Отдаленные результаты еще предстоит проанализировать.

Авторы

<i>Врублевский Артем Сергеевич</i>	к.м.н., детский уролог-андролог хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Врублевская Елена Николаевна</i>	д.м.н., заведующая хирургическим отделением № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». Доцент кафедры детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
<i>Оганисян Анна Арменовна</i>	детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Валиев Реваз Юрьевич</i>	детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Врублевский Сергей Гранитович</i>	д.м.н., профессор, заместитель главного врача по хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». Профессор кафедры детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

¹Валиев Р.Ю., ^{1,2}Врублевский С.Г., ^{1,2}Врублевская Е.Н., ¹Врублевский А.С., ¹Оганисян А.А.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ОСЛОЖНЕНИЯ ЦИРКУМЦИЗИО. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

¹ ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗ г. Москва

² ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, кафедра детской хирургии

Согласно данным зарубежной литературы частота ишемических нарушений головки полового члена после кругового обрезания крайней плоти с выполнением пинеальной блокады не превышает 0,18%. Причины и выбор метода лечения при ишемии и некрозе головки полового члена до сих пор не установлены.

Цель исследования: представить собственный опыт тактики лечения ребенка с редким видом послеоперационного осложнения после кругового обрезания крайней плоти полового члена.

Материалы и методы

История болезни мальчика 12 лет, без отягощенного анамнеза, с рубцовым фимозом, находившемся на лечении в хирургическом отделении НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого.

Ребенок поступил на плановое оперативное лечение. При физикальном осмотре отмечались рубцовые изменения крайней плоти с невозможностью выведения головки полового члена. Мочеиспускание не нарушено. Непосредственно перед операцией выполнена дорсальная пинеальная блокада раствором нарпина 0.2% 20 мл без использования адреналина под ультразвуковым контролем. В ходе оперативного вмешательства выполнено классическое обрезание крайней плоти с использованием монополярной электрокоагуляции мощностью 12 Вт. Наложено 12 узловых швов Vicril 4/0. Интраоперационных изменений головки и кожи полового члена не отмечалось. Послеоперационная область обработана раствором бетадина, циркулярная повязка не накладывалась.

В раннем послеоперационном периоде отмечалось диapedзное кровотечение, в условиях перевязочной была

наложена марлевая повязка. При осмотре через 2 часа ребенок жалоб не предъявлял, мочеиспускание не нарушено, головка полового члена розового цвета.

Через 12 часов после операции отмечалось изменение цвета головки полового члена с появлением множественных участков темного цвета, без явлений приапизма. Общее состояние не нарушено, мочеиспускание самостоятельное с умеренной болезненностью. С целью исключения тромбоза ребенку выполнено ультразвуковое исследование полового члена. В анализе свертывающей системы крови признаков нарушения гемостаза не выявлено. С целью купирования микроциркуляторных нарушений назначена терапия направленная на улучшение реологических свойств крови, антибактериальная терапия, симптоматическое лечение, а так же местное лечение.

Терапия проводилась на фоне ежедневного контроля показателей активированного частичного тромбопластинного времени (АЧТВ) и протромбина.

Результаты. В ходе проведенной терапии достигнут положительный результат в виде нормализации цвета головки стал отмечаться на вторые послеоперационные сутки. На 6 сутки после операции мальчик выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Контрольный осмотр проведен через 2 недели и 1 месяц. Ишемических нарушений кожи и головки полового члена нет, заживление первичным натяжением, меатальное отверстие не сужено, мочеиспускание широкой струей.

Заключение: при своевременно выявленных гемодинамических нарушениях в области головки полового члена, рациональная консервативная терапия позволяет избежать тяжелых ишемических осложнений.

Авторы

<i>Врублевский Сергей Гранитович</i>	д.м.н., профессор, заместитель главного врача по хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». Профессор кафедры детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
<i>Врублевский Артем Сергеевич</i>	к.м.н., детский уролог-андролог хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Врублевская Елена Николаевна</i>	д.м.н., заведующая хирургическим отделением № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». Доцент кафедры детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
<i>Оганисян Анна Арменовна</i>	детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
<i>Валиев Реваз Юрьевич</i>	детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

Грачев Н.С., Бабаскина Н.В., Марков Н.М., Ворожцов И.Н.

ВЫБОР МЕТОДА РЕКОНСТРУКЦИИ ПОСТРЕЗЕКЦИОННЫХ ДЕФЕКТОВ НИЖНЕЙ ЧЕЛЮСТИ У ДЕТЕЙ

Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева

Цель

Создание рекомендаций по выбору методу реконструкции нижней челюсти у детей с пострезекционными дефектами.

Материалы и методы:

С 2015 года на базе отделения детской хирургии и онкологии МНИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева было выполнено более 60 полнослойных (с нарушением анатомической непрерывности) резекций нижней челюсти у детей в связи с новообразованиями челюстно-лицевой области, во всех случаях операции сопровождались реконструкцией свободным ревааскуляризованным лоскутом или титановой металлоконструкцией, в том числе раздвижными индивидуальными эндопротезами. Период послеоперационного наблюдения составил от 3 месяцев до 6 лет, что позволило оценить эстетические и функциональные результаты проведенного лечения.

Обсуждение

Одной из важных задач хирургического лечения детей с опухолями нижней челюсти является радикальное удаление новообразований, которое обеспечивает дальнейшее безрецидивное течение заболевания и лучший прогноз. В случае обширных поражений такое лечение приводит к сквозным смешанным дефектам нижней челюсти, требующим реконструкции и дальнейшей реабилитации ребенка. Сложность выбора метода реконструкции обусловлена в том числе необходимостью закрытия обширных смешанных дефектов и восстановлением функциональной полноценности челюстного аппарата у детей разного возраста, а следовательно – с различным потенциалом к дальнейшему росту. Также уже на этапе резекции необходимо учитывать дальнейшие этапы полного цикла реабилитации, в том числе ортодонтической, и последующего зубного протезирования. Появление новых технологий и материалов, а

также способов планирования резекции и реабилитации, позволяет разработать алгоритм этапной реконструкции нижней челюсти у детей с достижением анатомической целостности нижней челюсти, и впоследствии – оптимального эстетического и функционального результата, вплоть до зубного протезирования и нормализации прикуса.

К наиболее используемым вариантам реконструкции у детей можно отнести реконструкцию статичными титановыми эндопротезами (в том числе, индивидуальными), индивидуальными эндопротезами с потенциалом роста, свободными лоскутами (ревааскуляризованными аутоотрансплантатами) с костной частью (наиболее часто используемый – малоберцовый лоскут). Каждый из этих вариантов имеет свои преимущества и недостатки, в ряде случаев требуется этапные хирургические вмешательства, в ходе производится комбинация вышеупомянутых методов. Оптимальные косметические и функциональные результаты с учетом катамнеза наблюдались у детей младшего возраста с установленными эндопротезами с потенциалом роста, у детей старшего возраста предпочтительным представляется вариант микрохирургической реконструкцией свободным малоберцовым лоскутом, позволяющим выполнить полную реабилитацию пациента, включая постоянное зубное протезирование.

Заключение

На основании имеющегося опыта резекции и реконструкции нижней челюсти у детей разного возраста был выработан ряд рекомендаций, позволяющих определить оптимальный вариант реконструкции нижней челюсти в каждом конкретном случае. К основным критериям относятся: объем дефекта нижней челюсти, возраст и антропометрические показатели ребенка, морфологическая структура удаленной опухоли, предшествующее лечение и прогноз.

Литература

1. Castellon, L., Jerez, D., Mayorga, J., Gallego, A., Fuenzalida, C., & Laissle, G. (2018). Mandibular Reconstruction for Pediatric Patients. *Journal of Craniofacial Surgery*, 1.
2. Афанасов М.В., Лопатин А.В., Ясонов С.А., Косырева Т.Ф. Методы устранения пострезекционных дефектов нижней челюсти у детей // *Российский стоматологический журнал*. 2017. №1.
3. Shahzad F. Pediatric Mandible Reconstruction: Controversies and Considerations. *PlastReconstrSurg Glob Open*. 2020 Dec 17;8(12):e3285.
4. Warren, S. M., Borud, L. J., Brecht, L. E., Longaker, M. T., & Siebert, J. W. (2007). Microvascular Reconstruction of the Pediatric Mandible. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 119(2), 649–661. Nam, J. W., Nam, W., Cha, I. H., & Kim, H. J. (2019).
5. Considerations for Mandibular Reconstruction in the Pediatric Patient Following Resection of Malignant Tumors. *Journal of Craniofacial Surgery*, 30(2), e163–e168.
6. Slijepcevic AA, Wax MK, Hanasono M, Ducic Y, Petrisor D, Thomas CM, Shnayder Y, Kakarala K, Pipkorn P, Puram SV, Rich J, Rezaee R, Pittman A, Troob S; Head and Neck Reconstruction Group. Post-operative Outcomes in Pediatric Patients Following Facial Reconstruction With Fibula Free Flaps. *Laryngoscope*. 2022 Jun 2.
7. Ducic Y, Young L. Improving aesthetic outcomes in pediatric free tissue oromandibular reconstruction. *Arch Facial Plast Surg*. 2011 May-Jun;13(3):180-4. doi: 10.1001/archfacial.2010.113. Epub 2011 Jan 17.

Авторы

Грачев Николай Сергеевич	д.м.н., зав. отд. детской хирургии и онкологии НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, ORCID0000-0002-4451-3233
Бабаскина Наталья Владимировна	врач-детский онколог отд. детской хирургии и онкологии НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, ORCID 0000-0003-4264-1423, nbabaskina@bk.ru
Марков Николай Михайлович	д.м.н., врач-ортодонт-стоматолог НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, ORCID 0000-0003-1063-6590
Ворожцов Игорь Николаевич	к.м.н., врач-детский онколог отд. детской хирургии и онкологии НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, ORCID 0000-0002-3932-6257

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ЛОСКУТА С ЯЗЫКА ДЛЯ ЗАКРЫТИЯ ДЕФЕКТОВ НЁБА

ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова»
Минздрава России

Врожденная расщелина верхней губы и нёба относится к одним из самых распространенных пороков развития человека и занимает второе место в структуре антенатальной патологии. Согласно статистическим данным разных стран, частота рождения ребенка с расщелиной составляет 1:1000 новорожденных, по разным географическим регионам может варьировать от 1:500 до 1:2000. В последние десятилетия отмечена тенденция к возрастанию частоты расщелин верхней губы и неба, так и в целом врожденных пороков развития.

По настоящее время дефекты нёба остаются в числе самых распространенных осложнений уранопластики. Их частота по данным различных авторов составляет 35-59%.

Выбор метода устранения послеоперационного дефекта зависит от его размера, локализации, состояния тканей вокруг дефекта. При локализации дефекта в области расщелины, применяют методики основанные на существующих способах пластики нёба. При невозможности закрытия дефекта местными тканями многие хирурги применяют лоскуты на питающих ножках: из верхнего свода преддверия полости рта, носогубные лоскуты с питающей ножкой в области носогубной складки, слизисто – мышечные лоскуты со щеки. В ряде случаев, при обширных дефектах некоторые хирурги отдавали предпочтение использованию стебельчатого лоскута. Также применяются лоскуты на микрососудистой технике, но это тоже единичные клинические случаи. Все эти методы имеют ряд недостатков: деформируют верхний свод преддверия полости рта, оставляют видимый рубец в области носогубной борозды, многоэтапность и длительность лечения, при котором остаются обезображивающие рубцы в разных отделах тела.

Мы считаем, что одним из перспективных методик закрытия дефектов нёба, является использование лоскута с языка. История их применения началась много лет назад, еще в 1972г. Кручинский и Jackson предложили использовать слизисто-мышечный лоскут со спинки языка на передней питающей ножке у пациентов с остаточными дефектами нёба после уранопластики.

В последние годы данная методика широко применяется на нашей кафедре. Результаты собственных клинических исследований свидетельствуют о значительных анатомических преимуществах данного донорского участка. Основываясь на своем опыте мы предлагаем использова-

ние только слизистого лоскута без мышечного слоя, это позволяет замещать разнообразные по локализации и по размерам дефекты. Применение слизистого лоскута с языка позволяет закрывать любые дефекты нёба при этом при полном отсутствии неблагоприятных последствий со стороны донорской области.

С 2018 по 2022 год в стационаре кафедры детской челюстно-лицевой хирургии МГМСУ находилось на лечении 78 больных с различными остаточными дефектами нёба. Из них 17 пациентов прооперированы с использованием слизистого лоскута с языка, из них 13 с двухсторонней расщелиной и 4 с односторонней расщелиной.

Операция проводилась в 2 этапа. 1 этап: операцию начинали с создания ложа на нёбе для фиксации лоскута, для этого применялись различные техники выкраивания лоскутов с краев дефекта. Далее намечали размеры лоскута на языке, чуть больше размера дефекта с учетом сокращения лоскута. Выкраивали тонкий слизистый лоскут с питающей ножкой на кончике языка, края раны на языке ушивали. Лоскут фиксировали к краям заранее приготовленного воспринимающего ложа. Чтобы ограничить подвижность языка фиксируем его к слизистой верхнего свода преддверия несколькими швами. 2 этап проводится через 16 суток. Питающую ножку в области кончика языка отсекали и после освежения краев дефекта в задних отделах фиксировали лоскут. Рану на языке ушивали.

Оценивали ближайшие и отдаленные результаты лечения. При оценке ближайших результатов у 1 больного произошел частичный некроз лоскута, но, учитывая, что удалось сформировать хорошую внутреннюю выстилку, оставшейся части лоскута хватило для закрытия дефекта.

Отдаленные результаты у 3 пациентов отмечено наличие остаточных щелевидных дефектов, не причинявших пациентам беспокойств.

Метод закрытия дефектов нёба с использованием слизистого лоскута с языка является надежным способом устранения дефектов данной локализации. Он жизнеспособен, особенности его формирования обеспечивают умеренную подвижность языка, что важно для детей. Внешний вид и функция языка при этом не страдают. Данный лоскут эффективен особенно при закрытии обширных дефектов нёба, что позволяет исключить применение стебельчатого лоскута.

Авторы

<i>Яковлев Сергей Васильевич</i>	кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России. Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а serg.yak@mail.ru; ORCID/0000-0002-2502-8552
<i>Топольницкий Орест Зиновьевич</i>	доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии, ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России. proftopol@mail.ru; ORCID/0000-0002-3896-3756
<i>Гургенадзе Анна Панаевна</i>	кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России. dethirstom@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7296-5800
<i>Першина Марина Анатольевна</i>	кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России dethirstom@mail.ru; ORCID/0000-0002-7900-0737
<i>Федотов Роман Николаевич</i>	кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России abilat@mail.ru; ORCID/0000-0003-1802-1080
<i>Макеев Артем Витальевич</i>	кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России docartemmakeev@gmail.ru; ORCID/0000-0003-0987-2617
<i>Афаунова Ольга Анатольевна</i>	ординатор кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России dethirstom@mail.ru
<i>Саидасанов Саид</i>	аспирант кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России dethirstom@mail.ru

¹ Мамедов Ад.А., ¹ Волков Ю.О., ¹ Паршикова С.А., ^{1,2} Мазурина Л.А.

ПРОТОКОЛ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОГО ЛЕЧЕНИЯ В ХИРУРГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ С РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА

¹ГБУЗ Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ

²Кафедра детской, профилактической стоматологии и ортодонтии Института стоматологии им. Е.В. Боровского Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ (Сеченовский университет)

Актуальность проблемы

«Детская челюстно-лицевая хирургия является неотъемлемой частью детской хирургии в многопрофильной детской больнице», где имеются специалисты различного профиля, готовые в любой момент оказать помощь и содействие в устранении возникающих различных проблем. Лечение детей с расщелиной губы и неба в детской больнице, пожалуй, та сфера, куда маленькие пациенты поступают со дня рождения после родильных домов, пренатальных Центров России. Помощь таким детям оказывается со дня рождения и до 18 лет усилиями врачей самого разного профиля, что приводит к улучшению качества жизни. Лечение в многопрофильной детской клинической больнице № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ оказывается не только штатными сотрудниками больницы, но и с участием сотрудников кафедры детской, профилактической стоматологии и ортодонтии Института стоматологии им. Е.В. Боровского Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ (Сеченовский университет).

С 2011 года в России профессором Мамедовым Ад.А. создана «Система оказания помощи детям с расщелиной губы и неба в периоде новорожденности (от 0 до 29 дней жизни)», на основе междисциплинарного участия специалистов.

Протокол лечения в периоде новорожденности начинается с УЗИ диагностики плода в периоде беременности. В 16-20 недель беременности определяется патология челюстно-лицевой области. В это время у плода беременной идет формирование органов челюстно-лицевой области. В течение всей беременности и до родов идет постоянная психологическая поддержка будущей мамочки. После благополучных родов, при отсутствии сочетанной патологии и противопоказаний к операции ребенок с мамой переводится в отделение новорожденных ГБУЗ ДГКБ 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ. Сразу же ребенка осматривает неонатолог, анестезиолог, челюстно-лицевой хирург, врач-ортодонт. Определяется тактика и протокол этапного лечения.

Цель

Целью исследования явилось повышение эффективности лечения пациентов с расщелиной губы и неба в пери-

оде новорожденности, за счет междисциплинарного подхода.

В случае если анатомический дефект альвеолярного отростка (диастаз) составляет 5 мм ребенок без ортодонтической подготовки сразу идет на операцию первичную хейлопластику. В тех случаях, когда диастаз превышает 10–15 мм пациентам с односторонней полной расщелиной губы и неба проводится предхирургическая ортодонтическая подготовка с применением имплантатов с резиновой тягой с регулируемым натяжением. Через две недели, когда диастаз расщелины альвеолярного отростка уменьшается до 5-6 мм, производится операция первичная хейлопластика, хейлоринопластика.

Результаты

Объединение усилий специалистов различного профиля: УЗИ – диагностика, врач-неонатолог, врач-педиатр, врач-ортодонт, челюстно-лицевой хирург, оториноларинголог, логопед, врач-генетик, последовательная схема ранней реабилитации, начиная с пренатального периода, постоянный клинический и рентгенологический контроль – позволяют получить хорошие анатомические, функциональные и эстетические результаты, значительно сокращаются сроки реабилитации.

Пренатальный и период новорожденности являются оптимальными начала реабилитации для достижения повышения качества жизни детей - инвалидов и повышения уровня их психосоматических возможностей, сокращения сроков инвалидизации.

Выводы

Разработка и внедрение последовательного протокола междисциплинарной помощи, начиная с УЗИ диагностики пренатального периода и периода новорожденности, при наличии междисциплинарного подхода с определением оптимальных сроков и этапов лечения является одним из главных факторов в получении успешных результатов лечения и социальной адаптации пациентов с расщелиной губы и неба.

Авторы

<i>Мамедов Адиль Аскерович</i>	д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ, главный внештатный челюстно-лицевой хирург ГБУЗ ДГКБ9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ
<i>Волков Юрий Олегович</i>	к.м.н., зав. отделением ЧЛХ ГБУЗ ДГКБ 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ
<i>Паршикова Светлана Александровна</i>	к.м.н., врач-челюстно-лицевой хирург ГБУЗ ДГКБ 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ
<i>Мазурина Лина Адилевна</i>	к.м.н., врач-ортодонт ГБУЗ ДГКБ9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ, доцент кафедры детской, профилактической стоматологии и ортодонтии Института стоматологии им. Е.В. Боровского Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ (Сеченовский университет)

¹Мамедов Ад.А., ¹Волков Ю.О., ¹Паршикова С.А., ^{1,2}Мазурина Л.А., ²Дудник О.В.

МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

¹ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»

²ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Расщелина губы и неба является одним из наиболее распространенных пороков развития челюстно-лицевой области с тенденцией к увеличению. Занимая 3–4 место в структуре врожденных аномалий, она остается на одном из первых мест по тяжести анатомических и функциональных нарушений [1]. Самой тяжелой формой является двусторонняя расщелина губы и неба, которая встречается сравнительно реже (15–25%), чем другие формы [2].

В последние годы для репозиции межчелюстной кости и расширения боковых фрагментов альвеолярного отростка у детей с расщелиной губы и неба во многих зарубежных странах стали применять несъемные аппараты с внутрикостной фиксацией [3]. В настоящее время становится все более и более важным выполнение первичной операции на ранних стадиях развития ребенка. Это требует междисциплинарного подхода. Кроме того, в связи с прогрессом ортодонтических технологий, становится возможным выполнить успешную операцию ребенку на ранних стадиях его жизни с проведением ортодонтической подготовки.

Цель

Повышение эффективности лечения новорожденных с расщелиной губы и расщелиной неба за счет междисциплинарного взаимодействия.

Материал и методы

В отделении челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» проведено лечение 64 новорожденных с двусторонней расщелиной губы и неба.

До операции первичной хейлопластики, под общим обезболиванием был зафиксирован модифицированный ортодонтический аппарат типа Lantham. Главной отличительной особенностью лечения была частичная остеотомия сошника, которая проводилась одновременно с фиксацией аппарата.

Необходимо отметить, что в межчелюстную кость вместо планируемой каппы с крючками применяли мини-винты (до 8–10 мм в длину).

В течение двух недель проводилась тяга межчелюстной кости в сторону фиксированного аппарата (ретрузия), а на самом аппарате движение было в сторону боковых фрагментов альвеолярного отростка за счет раскручивания винта.

Через две недели проводилось снятие начелюстного ортодонтического аппарата и удаление мини-винтов. После чего проводилась операция первичная хейлопластика.

Ортодонтический протокол

У всех 64 пациентов с двусторонней расщелиной губы и неба при первом обращении изучали диагностические модели по общепринятым методикам (Долгополова Г.В., 2003). Маркером, на гипсовой модели, контурировали границы фрагментов альвеолярного отростка, межчелюстной кости и сошника, наносили референтные точки. Модель фотографировали цифровой фотокамерой в стандартной позиции. Полученный снимок заносили в компьютер, где с помощью программы AUTOCAD получали графическую форму фрагментов альвеолярного отростка, межчелюстной кости и сошника, где наносили референтные точки, между которыми производились линейные и угловые измерения. На графическом изображении изучались площадь всех трех фрагментов (площадь боковых фрагментов и площадь межчелюстной кости), длина альвеолярных отростков, ширина расщелины неба на всем протяжении, продольные размеры расщелины, положение фрагментов верхней челюсти по сагиттали. Полученные результаты заносились в специально разработанную электронную карту пациента.

В ортодонтический протокол входило снятие оттиска, изготовление гипсовой модели (одновременно изготавливали контрольную модель для дальнейшего изучения и измерения), изготовление индивидуальной ложки, повторное снятие оттиска и отливание гипсовой модели для изготовления индивидуального ортодонтического аппарата с расширяющим винтом и каппы с цепными винтами на межчелюстную кость.

Хирургический протокол

Перед началом хирургического лечения фиксировали мини-винтами ортодонтическую конструкцию на боковые фрагменты альвеолярного отростка. На межчелюстную кость фиксировали с обеих сторон мини-имплантаты.

Главной отличительной особенностью разработанного подхода являлось то, что перед установкой ортодонтической конструкции производили частичную остеотомию сошника. Это позволяло сократить сроки подготовки к первичной хейлопластике.

Мини-имплантаты соединяли с основной конструкцией пружинными тягами. Через две недели, при достижении оптимального состояния межчелюстной кости и боковых фрагментов под общим наркозом проводили операцию первичную хейлопластику.

Клиническими и биометрическими исследованиями моделей челюстей 64 детей с двусторонней расщелиной губы и нёба в дооперационном периоде и послеоперационном периоде, нормализация соотношения межчелюст-

ной кости и боковых фрагментов наблюдалась у всех пациентов.

Заключение

Таким образом, современная технология ортодонтической подготовки к операции с применением конструкции аппаратов, их модификаций, мини-имплантатов позволяет сократить предхирургическую ортодонтическую подготовку, вводить в конструкцию активные элементы, нормализовать положение межчелюстной кости и форму верхней челюсти с последующим проведением первичной хейлопластики.

Для успешной ранней ортодонтической подготовки необходимо обеспечить надежную фиксацию аппарата. Это сокращает сроки лечения, создает благоприятные условия для проведения первичной хейлопластики, течения послеоперационного периода, предупреждает развитие вторичных деформаций челюстно-лицевой области, значительно сократив сроки реабилитации пациентов двусторонней расщелиной губы и нёба с хорошими эстетическими результатами.

Литература

1. Егорова М. В. Ортодонтическое лечение детей раннего возраста с односторонней расщелиной верхней губы и нёба с использованием в аппарате устройства из металла с памятью формы. Автореф. дис. .канд. мед. наук, Москва, 2010. — С.24.
2. Катасонова Е.С. Применение микроимплантатов в комплексном лечении детей с врожденной расщелиной губы и неба, Автореф. ...к.м.н., Алматы, 2011. — 27С.
3. Сушиев Т.К., Мамедов А.А., Негаметзянов Н.Г. Врожденная расщелина верхней губы и неба, Алматы, КазНМУ 2013. — 496 с.

Авторы

<i>Мамедов Адиль Аскерович</i>	доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный врач РФ, Главный внештатный врач-челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»; e-mail: mmachildstom@mail.ru; ORCID/0000-0001-7257-0991
<i>Волков Юрий Олегович</i>	кандидат медицинских наук, врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»; e-mail: volkov_y_o@mail.ru; ORCID: 0000-0002-2169-9717
<i>Паршикова Светлана Александровна</i>	кандидат медицинских наук, врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»; e-mail: svetlana.parshikova@rambler.ru; ORCID:0000-0003-1029-9264
<i>Мазурина Лина Адилевна</i>	к.м.н., ассистент кафедры детской, профилактической стоматологии и ортодонтии Института стоматологии им. Е.В. Боровского Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова, врач-ортодонт отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»; e-mail: lina_mazurina@mail.ru; ORCID: 0000-0003 -0841- 1843
<i>Дудник О.В.</i>	кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской, профилактической стоматологии и ортодонтии Института стоматологии им. Е.В. Боровского Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова; e-mail: oldudnik87@mail.ru; ORCID: 0000-0001-7150-9216

^{1,2}Молодцова Н.А., ^{1,2}Притыко А.Г., ^{1,2}Сулейманов А.Б., ^{1,2}Саидова Г.Б., ^{1,2}Китаева Э.Б., ¹Дробкова М.А.

СИНДРОМ БЕКВИТА ВИДЕМАНА, РАННЕЕ УСТРАНЕНИЕ МАКРОГЛОССИИ, КАК ПРОФИЛАКТИКА ФОРМИРОВАНИЯ ТЯЖЕЛЫХ ЗУБОЧЕЛЮСТНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ

¹ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

²Кафедра челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета

Синдром Беквита-Видемана (СБВ) – комплексное, мультигенное заболевание, вызванное рядом различных генетических причин (последовательность ДНК) и эпигенетических (метилирование ДНК, модификации гистонов) изменений, которые приводят к нарушению регуляции транскрипции генов регуляции роста на хромосоме 11p15. Иногда можно встретить другое название – EMG-синдром, включающий название основных признаков синдрома – экзомфалия, макроглоссия и гигантизм. Частота встречаемости в популяции – 0.72 на 10000 родов.

Цель

Устранения макроглоссии пациентам с синдромом Беквита Видемана в период грудного возраста с целью профилактики тяжелых зубочелюстных деформаций.

Этиология СБВ, как и других болезней импринтинга сложная и до конца не изученная. Преимущественно эпигенетические мутации группы тесно взаимосвязанных генов, влияющих на цикл развития клетки, иногда в сочетании с генетическими повреждениями и неблагоприятными влияниями окружающей среды. Последнее наглядно проявляется в осложнениях, подобных данному синдрому, возникающих при использовании вспомогательных репродуктивных технологий (ЭКО и ИКСИ) и составляет примерно 1 ребенок на 1100 живорождений (1-3). Среди всех пациентов с СБВ основной контингент (83-85%) представляют единичные случаи в семье, когда нет видимого повреждения хромосом, кариотип нормальный, и среди родственников не было подобных заболеваний. На долю семейных заболеваний приходится 10–15% всех пациентов (4).

В основе современной тактики полноценной реабилитации детей с СБВ необходим комплексный подход с привлечением специалистов различного профиля. Актуальной проблемой для челюстно-лицевых хирургов в рамках синдрома является макроглоссия, которая встречается у 90% пациентов и в 40-60% случаев требует хирургического лечения (5). Стандартные клинические рекомендации по ведению таких пациентов не охватывают

всех проблем, возникающих в связи с макроглоссией. В отечественных и зарубежных литературных источниках нет четкого алгоритма объема и сроков оказания хирургического пособия для полноценной реабилитации пациентов данной категории и профилактики большинства осложнений, свойственных макроглоссии. Учитывая редкость синдрома, малые выборки и единичные публикации, выводы и результаты исследований бывают совсем не однозначны и порой противоположны. Ряд авторов считает, что макроглоссия не вызывает нарушений прикуса, и нарушение роста нижней челюсти есть признак самого синдрома (6).

Макроглоссия – клинко-анатомический синдром, сопровождающийся нарушением внешнего вида и функции языка, его биомеханики. Но проблема макроглоссии не ограничивается одним органом. Хотя роль языка в формировании нарушений прикуса не была фактически доказана, большинство авторов отмечают корреляцию размеров зубной дуги с объемом языка: размер, форма и положение языка являются главными факторами в формировании зубных дуг. Положение нижней челюсти находится в прямой зависимости от величины языка. Нарушение нормальных соотношений и формы зубных дуг, угла, височно-нижнечелюстных суставов при макроглоссии обусловлено компенсаторным выдвиганием нижней челюсти из-за ее смещения языком вперед. Под влиянием давления передняя часть нижней челюсти начинает усиленно расти с образованием патологического прикуса. Сведений о состоянии височно-нижнечелюстных суставов при макроглоссии в литературе немного. Некоторые авторы пишут, что под давлением чрезмерно увеличенного языка суставные связки могут растягиваться, что способствует вывиху нижней челюсти и развитию артропатий. Есть данные о влиянии макроглоссии на работу слюнные железы, сердца, эндокринных желез (7).

Необходимость хирургического вмешательства и сроки его проведения зависят от клинического состояния пациента. Наиболее распространенные показания к операции включают проблемы с дыханием, обструктивное апноэ во сне, трудности с кормлением, постоянное слюнотечение,

проблемы с речью и артикуляцией, а также ортодонтические и эстетические проблемы (8). Хирургические вмешательства на более ранних стадиях неонатального периода проводятся, как правило, по жизненным показаниям, если есть проблемы с дыханием и кормлением (9,10). Но в тоже время исследования показывают, что пациенты перенесшие операцию до 2–3 лет, имеют хорошие исходы с благоприятными результатами, включая эстетический вид, адекватную подвижность языка, отсутствие существенного влияния на вкус (5, 11). Есть публикации результаты наблюдения за детьми с выраженным эффектом уменьшения открытого прикуса после частичной резекции языка (12), а также отмечено, что рост челюсти у детей иногда нормализуется после восстановления нормальных размеров языка (13).

Материалы и методы исследования

За период с 2012 по 2022 год проходили стационарное лечение с целью хирургической коррекции макроглоссии 7 пациентов с клиническим диагнозом синдром Беквита Видемана: 2 ребенка до года – 6 и 7 месяцев, 2 ребенка 1 года и 1 год 9 месяцев и 3 ребенка 10, 11 и 14 лет соответственно. В старшей возрастной группе у всех пациентов кроме макроглоссии были отмечены патологические признаки: увеличение передне-нижней высоты лица, сглаживание супраментальной складки, полуоткрытый рот, при смыкании губ отмечалась их напряженность, имелось нарушение произношения отдельных звуков и патологический прикус (открытая дизокклюзия), при глотании язык прокладывался между передними зубами. Всем пациентам

операция по устранению макроглоссии проводилась первично в объеме клиновидной резекции языка по Келе.

У одного пациента устранение больших размеров языка было проведено в 2 этапа. Первый этап был проведен в 6 месяцев, в ранний послеоперационный период был отмечен осложнением в виде обструктивной дыхательной недостаточности, потребовавшей наложения трахеостомы. Ребенок выписан на 20-е сутки после деканюляции в удовлетворительном состоянии. Второй этап операции проведен в 1 год 9 месяцев, макроглоссия устранена.

У остальных 6 пациентов осложнений в послеоперационном периоде не наблюдалось. При наблюдении в каппамезе (от 1 до 3-х лет) – у пациентов с устранением макроглоссии в возрасте до 2-х лет – нарушения развития молочного прикуса не отмечалось, в старшей возрастной группе пациентам результатом проведенного оперативного вмешательства стала возможность проведения адекватного ортодонтического лечения.

Заключение

С целью профилактики тяжелых зубочелюстных деформаций, рекомендован индивидуальный подход к пациенту, с рассмотрением сроков хирургического лечения в более ранние сроки, при отсутствии абсолютных противопоказаний для оперативного лечения. Раннее хирургическое лечение макроглоссии предотвращает патологическое формирование структур лица и зубочелюстной системы, способствует достижению хороших косметических и функциональных результатов.

Литература

1. Mussa A., Molinatto C., Cerrato F., Palumbo O., Carella M., Baldassarre G. et al. Assisted reproductive techniques and Risk of Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Pediatrics* (2017) 140:e20164311. doi:10/1542/peds.2016-4311
2. DeBaun M.R., Niemitz E.L., Feinberg A.P. Association of in vitro fertilization with Beckwith-Wiedemann syndrome and epigenetic alterations of LIT1 and H19. *Am J Hum Genet.* (2003) 72:156-60. doi:10.1086/346031
3. Halliday J., Oke K., Breheny S., Algar E., Amor D.J. Beckwith-Wiedemann Syndrome and IVF: a Case-Control Study. *Am J Hum Genet.* (2004) 75:526-8. doi:10/1086/423902
4. Грамматикова О.А., Осадиная В.Н., Шиповскова Е.Е., Лютая Е.Д., Веровская Т.А. Синдром Беквита – Видемана, или все ли просто в эпоху современных достижений. *Пренат. Диагн.* 2018; 17(3): 215–220. doi: 10.21516/2413-1458-2018-17-3-215-220
5. Kathleen H. Wang, Jonida Kupa, Kelly A. Duffy, and Jennifer M. Kalish. Diagnosis and Management of in Beckwith – Wiedemann syndrome. *Frontiers in Pediatrics.* 2020. doi:10.3389/fped.2019.00562
6. Meazzini M.C., Besana M., Tortora C., Cohen N., Rezzonico A., Ferrari M., Autelitano L.J.
7. Long-term longitudinal evaluation of mandibular growth in patients with Beckwith-Wiedemann Syndrome treated and not treated with glossectomy. *Craniofacial Surg.* 2020 Dec;48(12):1126-1131. doi: 10.1016/j.jcms.2020.09.004. Epub 2020 Sep 12. PMID: 33087311
8. Якушев И.Г., Матвеев Р.С. Макроглоссия: монография.-Казань «Медицинская книга», 2015-208с.
9. Shipster C., Morgan A., Dunaway D. Psychosocial, feeding and drooling outcomes in children with Beckwith Wiedemann Syndrome following tongue reduction surgery. *Cleft Palate Craniofacial J.*(2012) 49:25-34. doi:10.1597/10-232
10. Cielo CM, Duffy KA, Vyas A, Taylor JA, Kalish JM. Obstructive sleep apnoea and the role of tongue reduction surgery in children with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Respir Rev.* 2018 Jan;25:58-63. doi: 10.1016/j.prrv.2017.02.003. Epub 2017 Feb 24. PMID: 28366681.
11. Van Lierde K.M., Mortier G., Huysman E., Vermeersch H. Long-term impact of tongue reduction on speech intelligibility, articulation and oromyofunctional behaviour in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Mar;74(3):309-18. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.12.006. Epub 2010 Jan 15. PMID: 20079942 .
12. Maas S.M., Kadouch D.J., Masselink A.C., Van Der Horst C.M. Taste and speech following surgical tongue reduction in children with Beckwith-Wiedemann syndrome. *J. Craniofacial Surg.* 2016 Jun;44(6):659-63. doi: 10.1016/j.jcms.2016.02.010. Epub 2016 Feb 27. PMID: 27052941
13. Alonso-Rodriguez E., Gyme E., Martin M., Mucos J.M., Hernandez-Godoy J., Burgueco M. Beckwith-Wiedemann Syndrome: Open bite evolution after tongue reduction. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2018 Mar 1;23(2):e225-e229. doi: 10.4317/medoral.21319. PMID: 29476667
14. Kadouch D.J., Maas S.M., Dubois L., van der Horst C.M. The Utility of Early Tongue Reduction Surgery for Macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Int J. Oral Maxillofac Surg.* 2012 Mar;41(3):300-8. doi: 10.1016/j.ijom.2011.10.021. Epub 2011 Nov 21. PMID: 22104000

Авторы

Молодцова Наталья Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии, ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России E-mail: molodtsova.nataliya@yandex.ru, т.8(499)730-98-63
Притыко Андрей Георгиевич	д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, президент ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Сулейманов Александр Бекирович	к.м.н., заведующий отделением челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Саидова Гулшод Батировна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», лаборант кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Китаева Элина Бадмаевна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Дробкова Марина Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

^{1,2}Саидова Г.Б., ^{1,2}Притыко А.Г., ^{1,2}Сулейманов А.Б., ^{1,2}Молодцова Н.А., ^{1,2}Китаева Э.Б., ¹Дробкова М.А

ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ПРИ УСТРАНЕНИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИЕЙ

¹ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

²Кафедра челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета

АКТУАЛЬНОСТЬ

Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области у детей с тяжелой сопутствующей патологией являются не только медицинской, но и социальной проблемой.

Множественный врожденный порок развития (МВПР) — это нарушение развития нескольких органов и систем. Причиной их появления являются различные тератогенные факторы, приводящие к генетической мутации, а нарушение функционирования нескольких органов или систем приводит к тяжелым нарушениям жизнедеятельности организма. При рождении примерно 11% детей с врожденной расщелиной губы и нёба ставится диагноз: синдром множественных врожденных пороков развития. У пациентов с ВРГН в 20–30% случаев выявляют другие врожденные аномалиями развития [1]. С момента рождения такие дети нуждаются в длительном комплексном специализированном лечении, особом уходе и воспитании. Хирургическое лечение врожденного порока челюстно-лицевой области на фоне множественных пороков развития является сложной проблемой и требует комплекса мероприятий с участием многих специалистов. Устранение врожденных анатомических и функциональных нарушений позволяет, улучшить качество жизни, социализировать ребёнка. Сроки оперативного лечения у таких детей определяется индивидуально и зависят от необходимости хирургической или медикаментозной коррекции со стороны других органов и систем.

ЦЕЛЬ

Устранение врожденноанатомического дефекта челюстно-лицевой области у детей с МВПР, улучшить качества жизни ухода за ними.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Клинические примеры пациентов с МВПР их состояние и качество ухода после устранения врожденного порока верхней губы и нёба.

1. Синдром Кабуки — редко встречающееся генетическое заболевание, для него характерно: своеобразные фенотипическими признаками (миндалевидный разрез глаз, страбизм, арочные брови, широкую переносицу, низко

посаженные оттопыренные уши, расщелина нёба, врожденная алопеция и др.), поражение центральной нервной системы, сердечно-сосудистой системы, костно-мышечной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовых органов, нарушение интеллекта. Синдром маски Кабуки получил свое название по внешнему виду и выражению лица больных, придающих им сходство с персонажами одноименного японского театра (рис.1) [2]. Диагностика основывается на клинических критериях, подтвержденных генетическими анализами. Лечение сводится к коррекции врожденных аномалий, угрожающих жизни и здоровью ребёнка, терапии сопутствующих заболеваний. Синдром относится к категории орфанных заболеваний. В Японии его частота составляет 1:32000, на Западе — 1:86000. На сегодняшний день описано порядка 350 случаев заболевания.

Пациент М., ребёнок от VI беременности III естественных родов. Родился на 39 недели, весом 2750 граммов,



Рис. 1. Внешней вид синдром маски- Кабуки

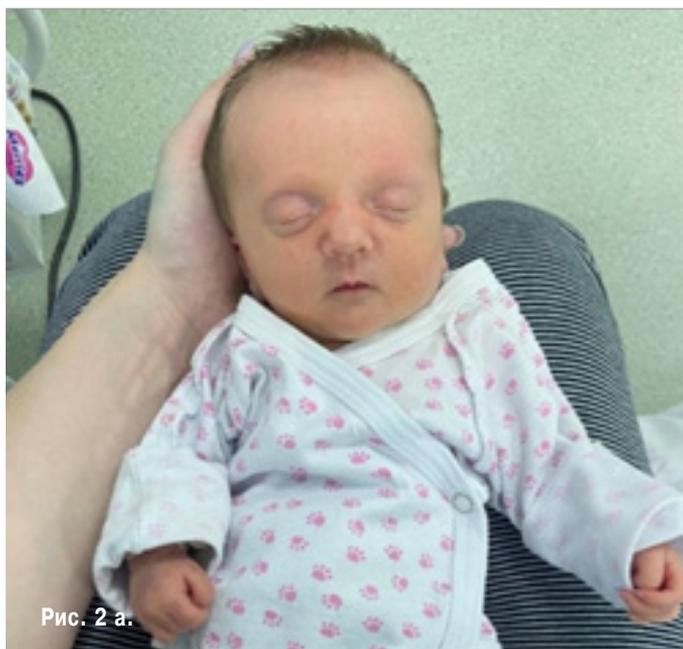


Рис. 2 а.

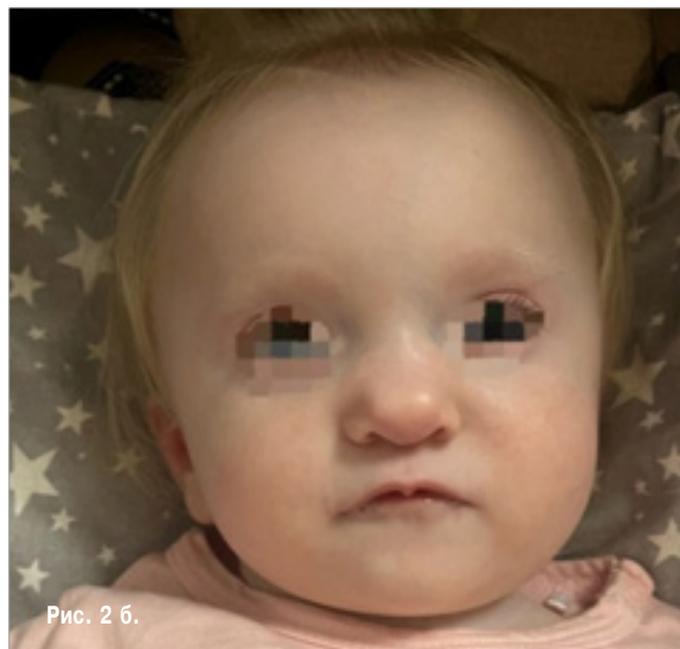


Рис. 2 б.

Рис. 2. Синдром Кабуки а) новорожденныйребёнок, б) 6 месяцев после пластики неба

длина 43 см. В родовом зале оказаны реанимационные мероприятия, в течение 2 недель ребёнок находился на ИВЛ. При рождении у ребёнка диагностирован: Множественные пороки развития: врожденная изолированная расщелина нёба; врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, клапанный стеноз легочной артерии с пиковым градиентом 60 мм.рт.ст, открытый артериальный проток, умеренная объемно-диастолическая перегрузка правых отделов сердца, НК I степени; врожденный вывих тазобедренного сустава. С рождения ребёнок находился под наблюдением следующих специалистов: врача кардиолога детского, врача невролога, врача ортопеда травматолога, врача челюстно-лицевого хирурга. В связи с поражением центральной нервной систем (перинатальная энцефалопатия гипоксическийишемического генеза, синдром тонусных нарушений, задержкой психомоторного развития) ребёнок находился на зондовом кормлении. После коррекции со стороны сердечно-сосудистой и центральной нервной систем ребёнку в возрасте 1 год выполнена операция уранопластика. Устранение врожденного дефекта нёба позволило в течение одного месяца полностью снять пациента с зондового кормления, что улучшило качество жизни данного ребёнка (рис.2).

2. Синдром Патау — хромосомное заболевание, обусловленное наличием дополнительной копии 13 й хромосомы (трисомия по 13 й хромосоме). В структуру синдрома Патау входят множественные дефекты органов и систем: нервной системы (микроцефалия, голопроэнцефалия), глаз (микрофтальмия, катаракта), костно-мышечной системы (полидактилия, расщелины губы и нёба, омфалоцеле), сердца, уrogenитальной системы, психологические расстройств (тяжёлой формой идиотии) и др. При данном синдроме высокий уровень смертность, в

первый год жизни составляет порядка 90–95%. При надлежащем медицинском уходе и своевременной симптоматической коррекции менее 0,5% детей доживают до 10 летнего возраста. Частота 1/6000–1/15000 новорожденных [3]. Пациентка М., 18.09.2011 г.р. ребёнок от 2 беременности, роды 2 оперативные, родилась с массой 2600, длиной 47 см, по Апгар 5/7 б. При рождении установлен диагноз: Q91.7 синдром Патау. Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и нёба, протрузия межжелудочного фрагмента. Полидактилия пальцев кистей. ОУ: Дакриоцистит. ОУ: Микрофтальм. ОУ: Анаридия. ОУ: Помутнение роговицы. Неполное удвоение обеих почек. Последствия паренхиматозного кровоизлияния головного мозга. Аффективно-респираторные пароксизмы. Пациентка поэтапно оперирована в ГБУЗ НПЦ спец.мед.помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ: — первичная двусторонняя хейлоринопластика выполнена в возрасте 5 месяцев; — пластика нёба в возрасте 1,5 года; — пластика дефекта переднего отдела твердого нёба и пластика ротоносового соустья выполнена в возрасте 3 года. В настоящее время девочке уже 11 лет, он страдает тяжёлой формой идиотии, постоянно нуждается посторонней помощи. Устранение врожденного порока челюстно-лицевой области позволило улучшить качество жизни ребёнка и облегчить уход за ним(рис.3).

Еще один клинический случай, пациент мальчик с синдромом Патау. Редкий случай, так, как большинство мальчиков по данным литературы, родившиеся с синдромом Патау погибают в течение нескольких часов, или в течение 3 суток, крайне редко доживают до 7 дней. Пациент с рождения наблюдается в нашем Центре. Госпитализирован в ГБУЗ НПЦ спец.мед.помощи детям в возрасте 2 года с диагнозом: синдром Патау; врожденная изолиро-

ванная расщелина нёба III б степени; дисгенезия мозолистого тела; симптоматическая эпилепсия; грубая задержка психомоторного развития, двусторонняя пиелоэктазия; левосторонний мегауретер; открытое овальное окно 3 мм; OU – микрофтальм, микрокорнея, киста в области зрительного нерва; OD – афакия; пневмосклероз в области верхушки правого легкого; хронический аспирационный синдром; хроническая пневмония; глухота двусторонняя; двусторонний средний катаральный отит. Из анамнеза известно, что мальчик от IV-й беременности (1, 2 беременность разрешились срочными родами, 3 м/а), протекавшей на фоне угрозы прерывания на первом триместре, ОРВИ. Роды III срочные самостоятельные на 40 недели в головном предлежании. Масса при рождении 3170 гр, рост 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9. В раннем неонатальном периоде отмечалась гипогликемия 1,3 г/л, состояние расценивалось как среднетяжелое за счет церебральной ишемии на фоне МВНР. Со 2 суток конъюгационная желтуха, получал фототерапию. Консультирован генетиком – Синдром Патау (трисомия 13 хромосомы). Перенесенные заболевания: ОРВИ, язвенно-некротический энтероколит. Перенесенные операции: 06.11.2011 резекция участка подвздошной кишки, выведение илеостомы; 01.03.2012 наложение межкишечного анатамоза. Оперативное лечение пластика нёба выполнено в возрасте 2 года. Все это время с момента рождения ребёнок находился на зондовом кормлении, в течение недели после оперативного лечения удалость ребёнка частично снят с зондового кормления. В настоящее время ребёнку 11 лет.

3. Синдром Вольфа – Хиршхорна (синдром 4p делеции МКБ-10: Q93.3) представляет собой наследственное заболевание, которое характеризуется черепно-лицевым дисморфизмом. Симптомы характерны для данного синдрома: «шлем греческого воина» (широко расставленные глаза, уменьшенное расстояния между носом и верхней

губой, расщелина неба, опущенные углы рта, маленький подбородок, изменения в форме). замедленное развитие и рост, умственная отсталость, эпилептические приступы и т. д. Заболевание проявляется еще до рождения и протекает тяжело. Медицинское вмешательство большинство случаев сводится к поддерживающей терапии. Синдром Вольфа – Хиршхорна по данным литературы встречается у 1 из 50 тыс. новорожденных. У девочек встречается чаще, чем у мальчиков в соотношении 2:1. Средняя продолжительность жизни примерно до 30 лет, при тяжёлых пороках сердца, почек, продолжительность жизни может составлять не более одного года.

Под наблюдением в нашем Центре находится 8 пациентов (мальчиков 1, девочек 7) с данным синдромом. Врожденная расщелина неба у 7 пациентов, у одной пациентки расщелина губы и неба слева. Оперировано 7 пациентов, 1 пациенту противопоказано хирургическое лечение под общей анестезией из-за риска развития острой почечной недостаточности. Все 7 пациентов удалось снять с зондового кормления, в настоящее время они питаются самостоятельно, развитие с грубой задержкой. Фото пациентов с синдромом Вольфа-Хиршхорна.

4. Синдромы хромосомных делеций – группа наследственных заболеваний в следствии потери хромосомного сегмента (делеции). Данная группа заболеваний характеризуется проявлением тяжелых врожденных аномалий, отставание в умственном и физическом развитии. Пациентка П., с синдром делеции длинного плеча 5 хромосомы имела множественные пороками развития: расщелина нёба; врожденный порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток; пузырно-мочеточниковый рефлюкс; гипоплазия мозолистого тела. В возрасте 1 месяц выполнена эндоскопическая коррекция пузырно-мочеточникового рефлюкса слева, в возрасте 3 месяца выполнена паховое грыжесечение сле-



Рис. 2 а.



Рис. 2 б.

Рис. 3. Синдром Патау: а) 3 месяца; б) после этапного хирургического лечения ребёнку 6 лет.

ва. После проведенного комплексного дообследования и коррекции со стоны сердечно-сосудистой системы, урогенитальной системы, в возрасте 11 месяцев выполнена одноэтапная пластика нёба. В настоящее время ребёнку 9 лет, учится в коррекционной школе.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, сроки хирургического лечения врожденной расщелины губы и нёба у детей с множественными

пороками развития индивидуальны и зависят от тяжести сопутствующей патологии, сроков коррекции со стороны других органов и систем. На примере, вышеописанных клинических случаев можно утверждать, что раннее устранение врожденного порока челюстно-лицевой области детям с тяжелой сопутствующей патологией позволяет устранить аспирационный синдром, снизить риск развития воспалительных заболеваний, что улучшило качество жизни и облегчило уход за такими детьми.

Литература

1. Мещерякова Т.И. Анализ генетических причин развития врожденной расщелины губы и нёба. Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Москва — 2015, 5.
2. Журнал Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. Синдром Кабуки. Неврологические аспекты, клиническое наблюдение Шугарева Л.М., Потешкина О.В., Галактионова С.М., Выпуск: Том 11, № 2 (2019) Страницы: 59–70
3. Генетика. Учебник для вузов Под ред. Академика РАМН В.И. Иванова.— М.: ИКЦ «Академкнига», 2006.— 638 с.
4. Давыдов Б.Н. Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения.— М.: МГМСУ, 2006.— 68 с.
5. Орлов М.А. Синдром Вольфа – Хирихорна: Генетическая энциклопедия. 2021.
6. Орлова Н.Н. Генетический анализ: Учебн. пособие. — М.; Изд-во МГУ. 1991.

Авторы

Саидова Гулшод Батировна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Притыко Андрей Георгиевич	д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, президент ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Сулейманов Александр Бекирович	к.м.н., заведующий отделением челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Молодцова Наталья Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии, младший научный сотрудник группы челюстно-лицевой хирургии, ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Китаева Элина Бадмаевна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Дробкова Марина Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

^{1,2}Сулейманов А.Б., ^{1,2}Притыко А.Г., ^{1,2}Саидова Г.Б., ^{1,2}Молодцова Н.А., ^{1,2}Китаева Э.Б., ¹Дробкова М.А.

ОПЫТ РАБОТЫ ОТДЕЛЕНИЯ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ХИРУРГИИ ГБУЗ «НПЦ СПЕЦ.МЕД.ПОМОЩИ ДЕТЯМ», В ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА

¹ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

²Кафедра челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета

Врожденные расщелины верхней губы и неба (ВРГН) — один из часто встречаемых пороков [1,2,4,6]. Анатомо-функциональные нарушения, которыми сопровождаются ВРГН являются причиной развития сопутствующей патологии, нарушения развития ребенка, что приводит к инвалидизации, ухудшения качества жизни с момента рождения [1,2,5,4,6].

Цель

Снижение сроков инвалидизации пациентов с ВРГН, улучшения качества жизни с момента рождения.

Материалы и методы исследования

Хирургическое лечение в неонатальный период проводится с 2015 года, прооперировано 29 детей: 19 (65,5%) мальчиков, 10 (34,5%) девочек.

Первичная хейлоринопластика проводилась в следующий возрастной период: до 10 суток жизни — 5 человек (17,2%); от 11 до 20 суток жизни — 17 человек (58,6%); от 21 до 30 суток жизни — 7 (24,1%). Изолированные односторонние расщелины верхней губы были у 10 человек (34,5%), односторонние врожденные расщелины верхней губы сочетались с врожденным дефектом неба у 9 человек (31%), двусторонние расщелины губы и неба были у 10 человек (34,5%). Одномоментная щадящая уранопластика с 6 до 12 месяцев проведена 51 пациенту.

В Центре разработан и реализуется программа реабилитации детей с ВРГН.

В пренатальный период проводится консультативно-диагностическая помощь беременным при выявлении ВРГН. В этот период формируется предварительный план лечения и реабилитации.

Период новорожденности (0 до 1 месяц) на базе отделения патологии новорожденных и недоношенных детей проводится второй этап выхаживания ребенка. Устраняются функциональные нарушения, проводится дообследование ребенка, при отсутствии противопока-

заний проводится первый этап хирургического лечения — первичная хейлоринопластика.

В период грудного возраста (от 1 месяца до 1 года) после коррекции соматического статуса ребенка, лечения сопутствующих пороков и сопутствующих заболеваний проводится хирургическое лечение: первичная хейлоринопластика детям (2— 3 месяца), с 6 метод щадящей уранопластики. К году основной объем операций по устранению врожденного дефекта губы и неба завершен.

В ясельный период (от 1 года до 3 лет) проводится устранение остаточных дефектов неба, альвеолярного отростка верхней челюсти, с двух лет в нашем Центре активно проводится ортодонтическое лечение на съемной аппаратуре.

В дошкольном возрасте (с 3 лет до 6 лет) проводятся корригирующие операции, направленные на устранения остаточных деформаций носа и верхней губы с целью создание условий для лучшей адаптации ребенка в коллективе. Ребенок проходит логопедическое обучение, проходит лечение у врача стоматолога ортодонта.

В период младшего школьного возраста (с 6 лет до 11 лет) проводится ортодонтическое лечение с использованием съемной ортодонтической аппаратуры. По завершению этапа ортодонтического лечения проводится восстановление целостности костной ткани в области врожденного дефекта альвеолярного отростка с использованием различных остеопластических материалов и мембран.

В старшем школьном возрасте (с 11 лет до 18 лет) основным направлением реабилитации является оптимизация психологического статуса подростков, его лучшую социальную адаптацию. В этот возрастной период проводимое хирургическое лечение направлено на устранение эстетических недостатков (вторичная хейлоринопластика), продолжается ортодонтическое лечение с применением несъемной ортодонтической техники.

Заключение

Ранее лечение и реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба позволяет в более ранние сроки:

1. устранить функциональные нарушения (кормления, дыхания);
2. устранить деформирующие факторы на среднюю зону лица и нормализовать формирование и развитие лицевого скелета;

3. улучшить психоэмоциональное состояние в семье.

Выводы

Комплекс лечебно-профилактических мероприятий в различные возрастные периоды реализуемый в «Научно-практическом центре специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», позволяет снизить сроки инвалидизации пациентов, улучшить качество жизни.

Литература

1. Амануллаев Р. А. Частота рождаемости детей с врождённой расщелиной верхней губы и неба в крупных районах Узбекистана. // Врождённая и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. М.: МГМСУ, 2006 : 14.
2. Вадачкория З. О. Основные аспекты медицинской реабилитации детей с врождённой расщелиной губы и неба: Автореф. дис... д.м.н. / Тбилисский государственный медицинский, университет. 1996: 196.
3. Давыдов Б.Н. Аномалии и деформации лицевого скелета у больных с расщелинами верхней губы и неба. Тверь: РИО ТГМА, 1999. 104.
4. Давыдов Б.Н. Хирургическое лечение больных с врожденными пороками лица. Тверь: РИО ТГМА, 2000: 221.
5. Новоселов Р. Д. Механизм деформации носа при врожденных расщелинах лица и его клиническое значение (клинико-морфологическое исследование). // Дис...д.м.н. Калинин. 1972.
6. Чуйкин С.В., Персин Л.С., Давлетишин Н.А. Врожденная расщелина верхней губы и неба / Под ред. С.В. Чуйкина. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2008: 368.

Авторы

Сулейманов Александр Бекирович	к.м.н., заведующий отделением челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Притыко Андрей Георгиевич	д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, президент ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Саидова Гулиод Батировна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Молодцова Наталья Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии, младший научный сотрудник группы челюстно-лицевой хирургии, ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Китаева Элина Бадмаевна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ», ассистент кафедры челюстно-лицевой хирургии и стоматологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Дробкова Марина Александровна	врач челюстно-лицевой хирург отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ»

¹Яцкевич Е.Е., ²Шевченко Н.С.

НАРУШЕНИЕ МИНЕРАЛИЗАЦИИ ТВЕРДЫХ ТКАНЕЙ ЗУБОВ У ДЕТЕЙ С ДЦП

¹Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

²ООО «Щелкунчик 8», г. Москва

Введение

ДЦП является патологией, которая может поразить головной мозг ребенка в пренатальном, родовом и послеродовом периодах и представляет собой важную неврологическую патологию. ДЦП достаточно распространено (0,5-0,6% среди новорожденных) и требует специального лечения для детей, страдающих от него, включая проблемы социализации. Для достижения максимального эффекта при лечении детей с ДЦП необходимо посещать стоматолога не менее чем раз в три месяца, а также посещать специализированные диспансеры и реабилитационные центры, оборудованные стоматологическими кабинетами и анестезиологическим обеспечением, а также использование специальных методик, основанных на знаниях из различных областей медицины.

В данной статье освещается вопрос нарушения минерализации твердых тканей зубов у детей с детским церебральным параличом, которое может привести к развитию зубочелюстных аномалий, в частности кариеса.

Цель. Изучение особенностей минерализации зубных твердых тканей у детей с детским церебральным параличом.

Материалы и методы

Исследование проведено на базе ГБУЗ г. Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» и в частной стоматологической клинике Департамента Здравоохранения города Москвы. В рамках эмпирического исследования было проанализировано изменение скорости слюноотделения в течение 10 минут у 92 детей с ДЦП в возрасте от 3 до 12 лет, имеющих различные типы прикуса: временный (65 детей), сменный (24 детей) и постоянный (3 детей).

Результаты

Для оказания эффективной стоматологической помощи детям с детским церебральным параличом, которые гораздо чаще, чем здоровые дети, имеют нарушения речи, контрактуры суставов, а также стоматологические патологии, может потребоваться междисциплинарное понима-

ние и профессиональные навыки, а также дополнительное привлечение специалистов, например, невролога, психотерапевта, педиатра, физиотерапевта, ортопеда или анестезиолога. При необходимости может быть использован общий или проводниковый наркоз. Заболеваемость по показателю КПУ+КП составляет примерно 5,4.

Дети с ДЦП часто имеют нарушения минерализации зубов, что может привести к более серьезным проблемам, таким как кариес. Для профилактики стоматологических проблем у детей с ДЦП ключевое значение имеет минерализация твердых тканей зубов, включающая в себя эмаль, дентин и цемент. Эмаль зубов обладает высокой проницаемостью и способностью к минерализации, деминерализации и реминерализации.

Процесс физиологической минерализации твердых тканей зубов происходит естественным путем, когда минеральные компоненты вступают в эмаль зуба в виде результата его этногенеза.

Исследования [1-3] показывают, что у детей с ДЦП регулярно обнаруживается статистически значимое различие в уровне минерализации зубов, которое может быть связано с ранее указанными факторами.

Наше исследование позволило определить характеристики минерализации твердых тканей зубов у детей с ДЦП и факторы, влияющие на этот процесс. Из 84 исследованных пациентов у 91,3% было выявлено системное гипоплазирование эмали зубов, а у 60,9% из них был зубной камень. Значение молярного соотношения кальция/фосфорного коэффициента составило $1,45 \pm 0,28$, что превышает нижнюю границу нормы в 41,3% случаев. Эти результаты указывают на низкую стойкость эмали зубов к кислотам, которые могут привести к истощению запасов кальция и разрушению кристаллов гидроксиапатита.

Резкое снижение слюноотделения у обследованных детей до $0,3 \pm 0,05$ мл за 10 минут, что ниже возрастной нормы $2,3 \pm 0,5$ мл, может привести к неблагоприятным последствиям для минерализации зубов.

Кариесрезистентные пациенты подвергаются значительному риску деминерализации зубов, поскольку рН ротовой жидкости у них значительно ниже нормы и составляет $6,14 \pm 0,34$.

У 86 детей (93,5%) была выявлена повышенная активность фосфолипазы С, что приводит к разрешению фосфолипидов клеточных мембран и значительному увеличению активности щелочной фосфатазы ($27,5 \pm 0,5$ ммоль/л*мин против нормального значения $16 \pm 1,5$ ммоль/л*мин).

Пациентам детского возраста с ДЦП в слюне отмечается увеличенное содержание лактата и значительно превышающее норму количество пирувата, что свидетельствует о нарушениях в окислительно-восстановительных процессах в полости рта.

Исследование показало, что у детей, прошедших обследование, содержание кальция в слюне оказалось ниже нормы ($0,029 \pm 0,015$ г/л против $0,04 - 0,08$ г/л), а уровень неорганического фосфора был ниже нормы, предусмотренной для кариесрезистентных пациентов ($0,054 \pm 0,022$ г/л против $0,19$ г/л).

Было выявлено, что у детей с ДЦП уровень нарушений минерализации твердых тканей зубов высок и увеличивается с возрастом, возможно, вследствие проблем с гигиеной полости рта и питанием. Также было обнаружено, что дети в сменном и постоянном прикусе имеют меньшую резистентность зубной эмали, чем дети во временном прикусе ($U=45,5$; $p<0,01$).

Необходимо учитывать специфические особенности при предоставлении медицинской помощи и проведении профилактических действий. При диагностике и лечении детей с ДЦП необходимо разработать индивидуальную и общую стратегию и тактику, отражающую состояние твердых тканей зубов. Кроме того, профилактические меры должны включать поддержание гигиены полости рта и коррекцию режима и привычек питания.

Исследование [4] показывает возможность использования специальных жевательных комплексов для предотвращения кариеса, основанного на влиянии на минерализацию твердых тканей зубов. Для предотвращения минерализации твердых тканей зубов у детей с ДЦП рекомендуется регулярно использовать специальные портативные ирригаторы.

Наши наблюдения по пациентам, в которых использовался ирригатор для гигиенических процедур по уходу за полостью рта, показали значительное улучшение резистентности эмали на $38,5 \pm 4,25\%$ и гигиенического состояния на $42,2\% - 59,7\%$ ($T=0,0$; $p<0,01$). Это должно положительно повлиять на минерализацию твердых тканей зубов у детей с ДЦП.

Обсуждение

Для детей с ДЦП необходимо активно использовать информацию о минерализации их зубов для индивидуализации стоматологического сопровождения. Кариозные заболевания и их осложнения, связанные с нарушениями минерального состава, должны быть учтены при проектировании профилактических и лечебных мероприятий. В целях предотвращения таких заболеваний и поддержания минерализации твердых тканей зубов может быть рекомендована гигиеническая чистка под анестезией.

Для реминерализации твердых тканей зубов у детей с ДЦП в специализированном стоматологическом кабинете

могут быть предложены процедуры, такие как глубокое фторирование зубов и аппликации с минералами, такими как фтор и кальций.

Для детей с ДЦП, профилактические посещения стоматолога становятся крайне важными для предотвращения проблем с гигиеной полости рта, дисфагии и деструктивных последствий непродуктивных нутритивных установок и вредных привычек. Для улучшения здоровья зубов следует использовать специальные жевательные комплексы, содержащие экстракт шалфея, пчелиный воск и другие ингредиенты.

Родителями (опекунами) и другими лицами, осуществляющими уход за детьми с ДЦП, должны быть приняты соответствующие меры самоконтроля для обеспечения надлежащего режима питания и диеты. Однако при переводе на амбулаторное лечение могут быть нарушены строгие ограничения в рационе питания или даже приведено к необоснованному потреблению вкусных, но вредных блюд. Такое нарушение питания может привести к негативным последствиям для здоровья детей с ДЦП, в том числе к нарушению минерализации твердых тканей зубов.

Для достижения максимального эффекта в гигиене полости рта у детей с ДЦП рекомендуется использовать портативные ирригаторы с автономным питанием и различными насадками. Однако, необходимо помнить, что использование ирригатора не заменяет процедуры гигиены полости рта, такие как профилактическая чистка зубов. Поэтому использование ирригатора должно быть под постоянным контролем родителей и, при возможности, проводиться ими.

Для повышения эффективности использования специальных приборов у пациентов с ДЦП, родные, близкие и иные лица, ухаживающие за ними, должны выбирать жидкость для ирригатора в соответствии с уровнем минерализации тканей конкретного пациента, а также контролировать процедуры, которые может выполнять сам больной, периодически менять жидкость в ирригаторе и т.д. Обеспечение гигиены полости рта и профилактика стоматологических заболеваний у детей с ДЦП является неотъемлемой частью поддержания минерализации твердых тканей зубов и предотвращения их патологий.

Заключение

Оценка минерализации твердых тканей зубов у детей с ДЦП представляет собой важный шаг в процессе разработки инструментов и методов профилактики и лечения стоматологических патологий у детей с ДЦП. На данный момент имеется достаточно информации о причинах возникновения типичных проблем минерализации твердых тканей зубов у детей с ДЦП, которые могут быть вызваны механическими и психическими дисфункциями, нарушениями метаболизма, вредными практиками в питании и проблемами доступа к гигиене ротовой полости. Эта информация позволяет диагностировать причины их появления, а также разработать стратегию и тактику реминерализации зубов.

Литература

1. Мирчук Б. Н., Савицкая Т. Д. Оценка стадий зрелости постоянных зубов детей с детским церебральным параличом в сменном прикусе // Вестник стоматологии. 2014. №. 4 (89). С. 59–62.
2. Яцкевич Е. Е. и др. Клинические проявления поражения твердых тканей временных и постоянных зубов у детей с врожденными и наследственными болезнями // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2010. Т. 55. №. 6. С. 42–45.
3. Eronov Y. K., Mirsalikhova F. L. Indications for the comprehensive prevention and treatment of dental caries in children with cerebral palsy // Annals of the Romanian Society for Cell Biology. 2021. Vol. 25. N. 1. P. 5705–5713.
4. Чуйкин С. В., Кудашкина Н. В., Галева Р. Р. Разработка и обоснование применения фитокомплекса с полиэкстрактом шалфея лекарственного на основе пчелиного воска в комплексной профилактике и лечении стоматологических заболеваний у детей с детским церебральным параличом // Стоматология детского возраста и профилактика. 2014. Т. 13. №. 3. С. 12–15.

Авторы

Яцкевич Елена
Евгеньевна

ведущий научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»
eleena.yaatskevich@gmail.com

Шевченко Наталья
Сергеевна

врач-детский стоматолог ООО «Щелкунчик 8»г. Москва

^{1,2}Яцкевич Е.Е., ²Сопибекова А.Е.

ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЯ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВОМ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

¹Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

²ООО «Щелкунчик 8»

Цель

Проведение эпидемиологического обследования для комплексного исследования стоматологического статуса у детей с расстройством аутистического спектра для уточнения направлений медико-социальной работы и потенциальных объемов стоматологического вмешательства

Материалы и методы

В ходе эмпирического исследования было обследовано 98 детей с РАС в возрасте от 3 до 7 лет, из них 69 с временным и 29 с переменным прикусом. Исследование проведено на базе ГБУЗ г. Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» и в частной стоматологии Департамента здравоохранения города Москвы. В ходе эпидемиологического обследования проведены стоматологическое обследование, включавшее анализ анамнеза и объективных данных с приема (результаты осмотра полости рта ребенка). Оценивались и анализировались универсальные и простые (с учетом состояния здоровья пациентов) показатели стоматологического статуса, такие как индекс Фёдорова-Володкиной (характеризующий состояние гигиены полости рта), индексы КПУ+кп и кп (распространенности и интенсивности кариеса), и папиллярно-маргинально-альвеолярный индекс РМА (для оценки тяжести изменений пародонта, обусловленных воспалительными процессами). В число методов исследования входили: аналитический, клинико-инструментальный, а также статистический.

Обсуждение

Поддержание здоровья и обеспечение качественного и результативного лечения заболеваний, в том числе стоматологических, у детей с расстройством аутистического спектра (РАС) является сложной медико-социальной задачей. Заболевание рассматривается в качестве неврологического, основной его причиной выступает поражение головного мозга. Симптомы заболевания манифестируют

до возраста 3 лет. Распространенность РАС у детей составляет ориентировочно 3 на 10 тыс. новорожденных, при этом заболевание встречается среди мальчиков намного чаще (в 3,5–4 раза), чем у девочек [1]. Дети с диагнозом РАС нуждаются в комплексной медико-социальной помощи, в том числе, в реабилитации. Как и другим категориям пациентов, детям с РАС оказывается стоматологическая помощь. Основные отличия у детей с РАС от других категорий стоматологических пациентов заключаются, преимущественно, в особенностях приема и применяемых методов лечения. Лучшие результаты в обеспечении здоровья и полости рта достигаются путем создания условий для комфортного ухода в бытовых условиях [2].

Данные о стоматологическом статусе детей с РАС сравнительно немногочисленные. Проблема накопления сведений в немалой степени имеет социальный характер, и связана с особенностями решений, принимаемых родителями, по поводу необходимости и тактики реабилитационной работы. Известно [3–5], что у детей с РАС наиболее распространены такие стоматологические заболевания, как кариес (в том числе осложненный), аномалии зубочелюстные и пародонта, системная гипоплазия эмали. Также может иметь место задержка прорезывания зубов постоянного прикуса в сравнении с детьми в норме.

Уточнение особенностей проявления стоматологического статуса у детей с РАС призвано содействовать планированию работы стоматологической службы реабилитационных организаций, включая объемы стоматологического вмешательства, совершенствованию технологии оказания стоматологической помощи.

Согласно полученным данным в ходе настоящего клинического исследования, была выявлена следующая картина, характеризующая стоматологический статус детей данной категории (Таблица 1).

В целом, выявлено, что уровень гигиены полости рта у детей с РАС остается на неудовлетворительном уровне, в среднем 9 из 10 пациентов нуждаются как в квалифицированной помощи стоматолога-терапевта, так и в одно-

Таблица 1. Сводные результаты эпидемиологического обследования

Группа показателей	Показатель	Ед. изм.	Значение
Состояние гигиены полости рта	Уровень гигиены (индекс Федорова-Володкиной): 1) хороший 2) удовлетворительный 3) неудовлетворительный 4) плохой	Ед.	1) 0 2) 1,6±0,4 3) 2,4±-0,3 4) 3,8±0,2
	Нуждаемость в санации полости рта	%	85±6
Кариетические дефекты	Распространенность кариеса у детей с РАС	%	78,6
	Доля компонента «к» в общей структуре интенсивности кариеса	%	81±3,11
	Доля компонента «п» в общей структуре интенсивности кариеса	%	19±2,98
	Доля пломбированных зубов в структуре индекса КПУ+кп	%	72,5±7,81
	Распространенность кариеса по формам: 1) компенсированная 2) субкомпенсированная 3) декомпенсированная	%	1) 75,5 2) 20,4 3) 4,1
Состояние тканей пародонта	РМА	%	7,5±2,7
	Распространенность катарального гингивита	%	61
	Доля детей со здоровым пародонтом	%	7,14
	Зубной камень	баллы	0,08±0,03
	Кровоточивость	баллы	0,45±0,06

временном укреплении профилактической работы. Полученные данные указывают на высокую распространенность кариеса молочных зубов на фоне высокой интенсивности кариетической патологии у детей с расстройствами аутистического спектра. Наиболее распространенная локализация кариетических дефектов – на передних молочных зубах и молярах. При этом порядка s зубов, пораженных кариесом, не пломбированы. Состояние тканей пародонта у обследованных пациентов также вызывает значительные опасения. В то время как индекс РМА находится в целом на удовлетворительном уровне (соответствовал легкой степени воспаления), наблюдается высокая распространенность катарального гингивита. Лишь у 7,14% всех обследованных детей с РАС был диагностирован здоровый пародонт. Ключевой причиной стоматологических заболеваний у детей 3–7 лет выступает плохая гигиена полости рта, что также подтверждается другими исследованиями, например [6]. С учетом специфики основного заболевания, проблему обуславливает низкая мотивация детей как к выработке, так и к практическому применению навыков чистки зубов. Результативному стоматологическому лечению также препятствуют специфические реакции у пациентов с РАС.

Базовые рекомендации по снижению рисков нарушения нормального стоматологического статуса у детей с РАС касаются усиления мотивационного потенциала к личной

гигиене, включая активную поддержку окружения, перевод мануальных действий в игровую форму с использованием средств и предметов, оформленных ярко и красочно, в том числе в соответствии с увлечениями ребенка (в стилистике любимых героев и др.). Активную поддержку может оказать применение психологических программ, ориентированных на модификацию поведения, включая бытовые навыки и привычки, детей с РАС. Успех может обеспечить использование современных гаджетов (например, электрической зубной щетки, подключенной к мобильному приложению [7]). В частности, для повышения эффективности гигиенических процедур также может быть рекомендовано использование оральных ирригаторов, специально адаптированных под детей. Ввиду необходимости повышения резистентности твердых тканей рекомендуется усиление патогенетической терапии с ежедневным использованием реминерализующих препаратов. Для профилактики гипотонии мышц может быть рекомендовано получение консультаций у врача-логопеда насчет применения приемов (программ) специальной лечебной физической культуры. С учетом специфики основного заболевания и негативных воздействий на стоматологический статус, периодичность наблюдения у стоматолога и проведения соответствующих профилактических мероприятий в сравнении с детьми в норме должна быть увеличена.

Заключение

По результатам исследования уточнены характеристики стоматологического здоровья у детей в возрасте 3–7 лет с расстройством аутистического спектра. Выявлен, в целом, уровень стоматологического здоровья, значительно отклоняющийся от нормы, предопределяющий необходимость оказания детям с РАС квалифицированной стоматологической помощи и ее суще-

ственные объемы. В комплекс рекомендуемых лечебно-профилактических мер входят, помимо прочего, укрепление гигиены полости рта с особым учетом специфических характеристик основного заболевания (упор на мотивационный фактор, перевод мануальных действий в игровой формат) в сочетании с регулярными осмотрами у стоматолога и повышением интенсивности профилактических мероприятий.

Литература

1. Макашева, В. А. (2017). Распространенность расстройств аутистического спектра: скрининг, региональный регистр. Роль медицинского психолога в лечебно-диагностическом и реабилитационном процессе. *Современные проблемы клинической психологии и психологии личности* (с. 75–84).
2. Сурженко Е.В., Пономарев А.А., Лучникова Д.В. (2021). Особенности индивидуальной профилактики стоматологического здоровья детей с РАС и другими ментальными нарушениями. *Стоматология славянских государств* (с. 272–273).
3. Гажва С.И., Белоусова Е.Ю., Князук Е.А., Куликов А.С. (2018). Особенности стоматологического статуса у детей с расстройствами аутистического спектра. *Современные проблемы науки и образования*, (3), 36–36.
4. Кисельникова Л.П., Дроботько Л.Н., Милосердова К.Б. (2017). Оказание стоматологической помощи детям с расстройствами аутистического спектра. *Аутизм и нарушения развития*, 15(3), 9–15.
5. Чуйкин С.В., Галеев Р.В., Галеева Р.Р. (2019). Стоматологический статус детей с аутизмом. *Наука России: Цели и задачи* (с. 69–70).
6. Алексеева Е.О., Ковалевский А.М. (2019). Эффективность программы профилактики стоматологических заболеваний у детей с аутизмом. *Институт стоматологии*, (3), 62–63.
7. Кисельникова Л.П., Лямцева М.П., Сирота Н.А. (2022). Использование электрической зубной щетки с мобильным приложением для адаптации детей с расстройствами аутистического спектра к стоматологическому лечению. *Стоматология детского возраста и профилактика*, 22(1), 4–11.

Авторы

Яцкевич Елена Евгеньевна	ведущий научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»; eleena.yaatskevich@gmail.com
Сопибекова Алтынай Есимхановна	врач-детский стоматолог ООО «Щелкунчик 8», г. Москва.