

Юбилей
академика
2

Отдел
нефрологии
4

Экология
и дети
5

Грибная
охота
6

**АВАРИЯ
НА ЭНЕРГЕТИЧЕСКИХ
СТАНЦИЯХ**

стр. 8

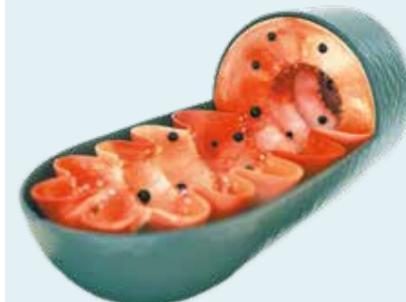


ПЕДИАТРИЯ СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА
ДЛЯ ПЕДИАТРОВ

Бесплатная подписка на газету <http://abvpress.ru/registration>

№ 6 (12) 2020



ОТ РЕДАКЦИИ



Александр
Григорьевич
РУМАНЦЕВ

Академик Российской академии наук, д.м.н.,
президент ФБГУ «НИИЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Уважаемые друзья!

28 ноября 2020 года исполняется 90 лет со дня рождения выдающегося педиатра нашей страны — Юрия Евгеньевича Вельтищева. Наш съезд сегодня посвящен его памяти.

Каждый из нас, кому посчастливилось встречаться и работать с ним, помнит его мудрые профессиональные советы и любовь к окружающим. В каждом его выступлении, статье, книге сквозила любовь к детям, глубокое понимание биологии развития человека, клиническим эквивалентом которого является педиатрия.

В отличие от специалистов из других областей, изучающих биологию и патологию взрослых, педиатры постигают закономерности роста и развития ребенка, эволюцию генетических и клеточных регуляторов. Мы получаем знания, необходимые для профилактики отклонений в состоянии здоровья ребенка с момента зачатия до завершения его развития, определенного Всемирной организацией здравоохранения возрастом 21 год (с разбросом от 18 до 25 лет).

Педиатры всегда выступали в роли хранителей физического, полового, психомоторного, умственного и эмоционального развития ребенка. А теперь, благодаря полногеномному секвенированию и возможностям генетического прогноза, педиатры находятся в авангарде служб образования, культуры и социальной защиты детей и членов их семей. Ведь именно мы с вами способны осуществить прогноз жизни человека вплоть до глубокой старости.

Год рождения Юрия Евгеньевича Вельтищева удивительным образом совпал с 90-летием детского здравоохранения России и началом подготовки кадров врачей-педиатров. Мы помним об этом и, как эстафету, будем передавать молодым поколениям врачей его основной постулат о приоритете профилактической педиатрии в практике общественно-го здравоохранения.

XIX

Российский конгресс педиатров

Дорогие коллеги!

XIX Российский конгресс педиатров в этом году пройдет под эгидой юбилея нашего учителя — Юрия Евгеньевича Вельтищева. Решение ходатайствовать перед Министерством здравоохранения России о присвоении институту его имени ученый совет НИКИ педиатрии принял единогласно еще 8 октября 2014 года. Теперь Научно-исследовательский клинический институт педиатрии с гордостью носит имя академика Ю.Е. Вельтищева!

Юрий Евгеньевич Вельтищев (28.11.1930–02.01.2010), доктор медицинских наук, профессор, академик РАМН, академик-секретарь ОКМ РАМН, заслуженный деятель науки России, возглавлял московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РСФСР в течение 28 лет (с 1969 по 1997 г.). За это время институт стал одним из крупнейших научно-исследовательских учреждений страны, головным по научным и клиническим направлениям «Педиатрия» и «Детская хирургия». Благодаря усилиям Юрия Евгеньевича создан целый ряд новых для страны научных направлений, лабораторий, клиник.

Научные интересы академика Вельтищева были многообразны: клиническая генетика, биохимия, иммунология, нефрология, неонатология, неврология, пульмонология, экологическая педиатрия и др. Работы Юрия Евгеньевича имели фундаментальное значение для медицинской науки. Будучи основоположником экологической педиатрии, он уделял большое внимание изучению структуры и функции биологических мембран, митохондрий. Ему принадлежат разработки и модификация ряда важнейших методов биохимических исследований, в том числе электротермического, а также анализа осмотического давления биологических жидкостей, количественного определения инсулина, хроматографии кортикостероидов, количественного определения уровня альдостерона, высоковольтного электрофореза аминокислот, газожидкостной хроматографии высших жирных кислот и др. Под руководством академика Вельтищева была разработана эффективная программа действий по совершенствованию системы профилактических и лечебно-диагностических мероприятий, направленных на снижение смертности детей первого года жизни в нашей стране.

Научные исследования, выполненные академиком Вельтищевым, послужили

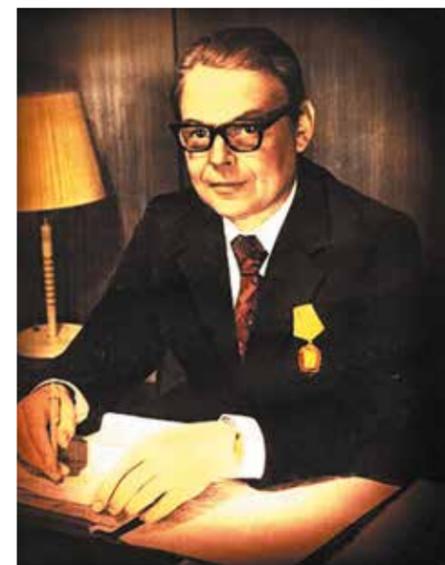
развитию практического здравоохранения и легли в основу организации федеральных центров. На базе института были созданы медико-генетический центр, первый в мире центр противорадиационной защиты детей (проф. Л.С. Балева) и ряд других. Учениками профессора Н.А. Белоконь было инициировано создание первого в мире детского аритмологического научно-практического центра Минздрава РФ — также на базе института, что поддержал Юрий Евгеньевич.

Имя академика Вельтищева известно во многих странах: США, Великобритании, Франции, Италии, Германии, Венгрии, Чехии, Словакии, Польше, Монголии и других, где он блестяще представлял достижения отечественной педиатрической науки.

Активную научно-организационную деятельность Юрий Евгеньевич сочетал с большой общественной работой, являясь академиком-секретарем отделения клинической медицины РАМН, экспертом Всемирной организации здравоохранения, членом Международной ассоциации



Ю.Е. Вельтищев и Н.А. Белоконь при проведении стресс-теста в отделе врожденных и наследственных заболеваний сердечно-сосудистой системы



педиатров и Европейского общества педиатров-нефрологов, а также почетным членом многих профессиональных сообществ детских врачей в Европе и Азии.

Под научным руководством академика Вельтищева защищено более 40 докторских и более 100 кандидатских диссертаций. Он автор более 20 фундаментальных монографий, среди которых «Водно-солевой обмен ребенка» (1967), «Наследственные болезни у детей» (1971), «Наследственные болезни обмена веществ у детей» (1978), «Болезни почек у детей», «Врожденные и наследственные болезни почек у детей» (1977), «Иммунология детского возраста» (1977), ставших основными руководствами к профессиональному развитию врачей-педиатров в нашей стране.

Юрий Евгеньевич Вельтищев награжден многими государственными наградами, в том числе медалью «За доблестный труд», орденами «Знак Почета», «Дружбы народов», «За заслуги перед Отечеством» III и IV степеней. Неоднократно награждался премией им. Н.Ф. Филатова (1975, 1987, 1996 г.).

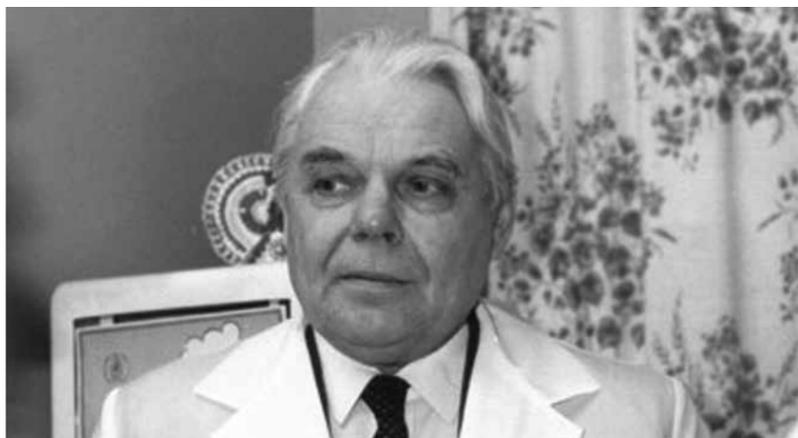
Наш конгресс будет посвящен памяти этого выдающегося ученого и учителя. Это послужит консолидации педиатрического сообщества, станет хорошим примером служения отечеству для молодого поколения врачей-педиатров.

Профессор М.А. Шкальникова,
профессор В.В. Длин

ГЕРОЙ НАШЕГО ВРЕМЕНИ

К 90-летию со дня рождения академика Ю.Е. Вельтищева

Прошло всего 10 лет с момента, когда от нас ушел Ю.Е. Вельтищев, выдающийся ученый-педиатр, заслуженный деятель науки России, академик РАМН, член медицинских академий большинства европейских стран, бессменный председатель Научного совета по педиатрии РСФСР и РФ, директор ведущего института России экспертного уровня — НИИ педиатрии и детской хирургии, теперь носящего его имя. Незаурядный ум и трудолюбие, врожденная интеллигентность, бесконечное обаяние в сочетании с удивительной энергетикой, притягивавшей учеников и коллег, многогранность таланта — врача, философа, художника, музыканта и, наконец, удивительно правильного и необыкновенного скромного человека — выделяли его среди всех педиатрических кумиров.



Ю.Е. Вельтищев на своем рабочем месте в НИИ педиатрии и детской хирургии

28 счастливых лет педиатрического сообщества он возглавлял НИИ педиатрии и детской хирургии, где создал оригинальную вельтищевскую школу, давшую России множество замечательных педиатров. Не было уголка в нашей стране, где бы не побывал и щедро не одарил бы коллег Ю.Е. Вельтищев со своей командой. Волей случая я, представляя на Научном совете по педиатрии своего шефа Н.С. Кисляк, тогда замминистра здравоохранения РСФСР, в 1978 г. попал в святая святых бюро Научного совета, центром притяжения которого был Ю.Е. Вельтищев. Он в кругу близких, друзей и единомышленников: В.А. Таболина, Л.О. Бадаляна и многих других будущих светил многогранной и междисциплинарной педиатрии — был душой, идеологом, стержнем и промотором развития нашей специальности.

Сегодня я могу разделить свои эмоции только с академиком А.А. Барановым, тогда молодым доктором медицинских

наук, активным участником многочисленных, часто ночных, обсуждений научных проблем нейрочувствительного и физического развития ребенка, роли наследственной патологии, эволюции гомеостаза, микробиоты и обмена веществ, нервной, эндокринной и иммунологической регуляции биологии развития человека. Я был заморожен свободой, полетом мысли и фантазиями Юрия Евгеньевича, мне хотелось быть рядом с ним, чтобы попытаться проникнуть в таинство мышления гения. Я был счастлив написать главу в его первом «Справочнике по функциональной диагностике в педиатрии», вышедшем в 1979 году в издательстве «Медицина».

ПРЕДВОСХИЩА БУДУЩЕЕ

Академик Ю.Е. Вельтищев внес большой вклад в разработку и внедрение возрастных характеристик водно-солевого обмена, им были определены типы его

нарушений при патологии у детей. Данные, изложенные в монографии «Водно-солевой обмен ребенка», легли в основу принципов регидратационной терапии, они актуальны и поныне.

Эдвард Керпель-Фрочус — одно из крупнейших светил европейской педиатрии и автор знаменитого руководства — высоко оценил этот труд. Он подарил Юрию Евгеньевичу мраморную скульптуру головы ребенка, которую тот хранил до конца жизни и завещал мне. Я, в свою очередь, разместил ее в музее Центра им. Дмитрия Рогачева как свидетельство неиссякаемого духа поколений охотников за знаниями.

Именно Ю.Е. Вельтищеву мы обязаны развитием онтогенетической генетики. Выход в свет монографии «Наследственные болезни у детей», написанной совместно с Л.О. Бадаляном и В.А. Таболиным, привел к последующему интенсивному изучению наследственных и врожденных заболеваний в нашей стране. Опыт ранней диагностики и лечения наследственных болезней обмена веществ, накопленный в отделе врожденных и наследственных заболеваний, открытым Ю.Е. Вельтищевым в 1970 г., получил обобщение в монографии «Наследственные болезни обмена веществ у детей». На моем любимом фото они втроем — и такими останутся в нашей памяти.

МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД

Юрий Евгеньевич положил начало клинической мембранологии в педиатрии, большое внимание уделял исследованию структуры и функций биомембран, митохондрий. В возглавляемом им институте впервые в отечественной педиатрии были обоснованы методы диагностики и лечения наследственных нефропатий, нарушений почечного канальцевого транспорта, методы прижизненного морфологического исследования почечных биоптатов, включая электронную микроскопию. Итоги этих исследований представлены в монографиях «Врожденные и наследственные болезни почек у детей», «Болезни почек у детей». Фундаментальные исследования в области онтогенетической нефрологии успешно продолжают его ученики.

Юрий Евгеньевич выпестовал выдающуюся школу детских кардиологов России во главе с Н.А. Белоконом (М.Б. Кубергер, А.М. Макаров, Ю.М. Белозеров, М.А. Школьникова). Заслуженный деятель науки РФ, профессор, научный руководитель НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева М.А. Школьникова — лидер детской

кардиологии в нашей стране, она достойно продолжает междисциплинарную деятельность в области педиатрии.

Ю.Е. Вельтищев первым среди педиатров обратился к достижениям современной иммунологии, представленным в монографии «Иммунология и иммунопатология детского возраста». Мне посчастливилось тоже поучаствовать в этом издании — главой «Клиническая иммуногематология». Статьи Юрия Евгеньевича «Онтогенез иммунной системы и факторы, влияющие на иммунобиологическую реактивность детского организма» (опубликована в 1989 г. в 10-м номере журнала «Вопросы охраны материнства и детства») и «Становление иммунной системы» (опубликована в 1991 г. в 12-м номере журнала «Врач» и отнесена к «верстовым столбам» теории иммунитета) положили начало онтогенетической иммунологии.

Юрий Евгеньевич Вельтищев — основоположник экологической педиатрии в нашей стране. Он активно разрабатывал формы медицинского обеспечения и методы лечения экологически обусловленных заболеваний.

НЕОЦЕНИМЫЙ ВКЛАД

Оглядываясь назад и оценивая масштаб его личности, хочу перечислить то, что внес в нашу педиатрию Ю.Е. Вельтищев. Выпускник первого в мире педиатрического факультета 2-го Московского медицинского института им. Н.И. Пирогова, ученик Г.Н. Сперанского, он стал классиком клинической биохимии, мембранологии, генетики нарушений обмена веществ и иммунологии детского возраста.

Им разработаны или модифицированы методы оценки водно-солевого обмена, электротермического определения осмотического давления биологических жидкостей, количественного определения гормонов надпочечников и инсулина, высоковольтного электрофореза аминокислот, количественного определения фосфорорганических соединений, ряд методов радиоизотопной диагностики. Он был первым, кто предложил рассматривать детей с точки зрения групп здоровья, предположил, что разделение детей по этим группам будет сопровождаться дифференцированными методами их диспансерного наблюдения.

Академик Вельтищев был инициатором введения в критерии оценки здоровья ребенка уровней его нейрочувствительного и нервно-психического развития, биологической и социальной адаптации, состояния иммунитета.

«Ничто не может быть принесено в жертву детскому здоровью — ни «больная» экономика с ее главным недругом — инфляцией, ни падение моральных устоев общества. Здоровье детей, всего нарождающегося и подрастающего поколения — основа развития семьи и человеческого общества.»

Ю.Е. Вельтищев

ГЕРОЙ НАШЕГО ВРЕМЕНИ

Он был проводником идеи о том, что нарушения нормального хода этих процессов определяют специфику патологии детского возраста и развитие таких заболеваний, которые не встречаются взрослых. А именно — генетических патологий, нарушений синтеза и обмена белков, жиров, углеводов, макро- и микроэлементов, приводящих к нарушению роста и интеллектуального развития, болезней возрастной адаптации, инфекционных и неинфекционных иммунопатологий растущего организма, как теперь ясно, связанных с материнской микробиотой, и иммунного ответа ребенка, формирующегося в условиях детско-материнского микроиммунизма.



Л.О. Бадалян, Ю.Е. Вельтищев, В.А. Таболин, 1960 г.

ОХОТНИК ЗА ЗНАНИЯМИ

Ю.Е. Вельтищев заражал окружающих своей одержимостью в познании истины, умением уважительно относиться к процессу поиска, формированию и достижению цели научного исследования. Как истинного охотника за знаниями, его интересовали идея исследования, постановка задачи, логика и обоснование методов и способов, выбор клинического материала для достижения цели. Результат был всегда вторичен и необходим для научно-исследовательской работы и внедрения в практику.

Научные сотрудники, коллеги и ученики, работавшие с Юрием Евгеньевичем, помнят, что он не любил слова «изучить», так как изучать можно до бесконечности, не любил заглавий научных статей или диссертационных работ «К во-

просу...» Он говорил: «Нужно к ответу, а не к вопросу», — терпеть не мог описательную науку и попытки под предлогом научных работ представить отчет о работе отделения, лаборатории или главного врача.

Ю.Е. Вельтищев считал, что «если пойти по лабораторному пути, можно представить, сколько статей можно написать в этом ключе (например, функции моноцитов, функции палочкоядерных нейтрофилов, функции тромбоцитов, функции хелперов, супрессоров и т. п.)». К каждой статье, каждой работе сотрудников он относился очень внимательно, по-настоящему глубоко прочитывал и обсуждал их, заставляя автора мыслить с позиций врача-педиатра. Он настолько внимательно относился ко мне, что читал

все, что я писал и издавал. При этом ни разу не похвалил — мне приходилось по нескольку раз переписывать статьи, от его критики я страдал, но учился и теперь могу только поблагодарить его за эту выдающуюся школу и напутствия в научной и учебной работе.

ДАТЬ ПАМЯТИ

Ю.Е. Вельтищеву удалось построить, а ученикам, прежде всего М.А. Школьниковой и В.В. Длину, сохранить новый институт с собственной инновационной клиникой, собрать в его стенах выдающихся специалистов в области иммунологии, клинической генетики, молекулярной биологии, клинической биохимии, информатики и медицинской статистики, других ключевых направлений. Именно

Имя выдающегося ученого-педиатра Вельтищева присвоено Научно-исследовательскому клиническому институту педиатрии, вошедшему в состав *alma mater* Юрия Евгеньевича — Российского научно-исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Юрию Евгеньевичу мы обязаны организацией всероссийской диспансеризации, определением групп риска, критериями групп здоровья детей, увлечением врачей онтогенезом, являющимся фундаментом педиатрии и локомотивом развития клинической медицины.

В память об этом светлом, преданном отечественной педиатрии и мировой науке человеку его институту, ныне носящему название «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии», присвоено имя великого ученого-педиатра Ю.Е. Вельтищева, и он вошел в состав *alma mater* Юрия Евгеньевича — Российского научно-исследовательского медицинского университета им. И.Н. Пирогова.

Академик А.Г. Румянцев



РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА СПОСОБСТВУЕТ УЛУЧШЕНИЮ ПРОГНОЗА ПРИ МИОДИСТРОФИИ ДЮШЕННА (МДД)¹⁻³

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна — X-сцепленное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующей слабостью и атрофией скелетных мышц и, как следствие, сердечно-сосудистыми, дыхательными и ортопедическими нарушениями^{1,5,8}

Направляйте пациентов с симптомами, характерными для МДД, и повышенными показателями активности КК* к неврологу и генетику^{1,4}

Чтобы подтвердить или исключить МДД необходимо провести генетический анализ

Получить всю информацию о бесплатной диагностике МДД и заказать генетическое исследование вы можете, позвонив по номеру бесплатной Горячей линии **8 (800) 100-17-60****

Горячая линия предназначена исключительно для медицинских работников.^{1,4}

Генетический анализ позволит обнаружить целевую мутацию^{1,4}

Повышенный уровень КК¹⁻⁴

Мышечная слабость, задержка физического и речевого развития¹

Знайτε конкретную мутацию каждого пациента, чтобы определить возможности терапии!^{1,7}

ПОБЕДИТЬ
МИОДИСТРОФИЮ ДЮШЕННА
Не упустим ни дня

*КК — креатинкиназа. ** В программу принимаются биоматериалы от пациентов мужского пола с уровнем КК>1000 Ед/л. Время работы горячей линии: по рабочим дням с 9 до 18 часов по Московскому времени.

Справочная литература: 1. Bimkrant DJ, et al. Lancet Neurol. 2018;17:251-267. 2. Laing NG, et al. Clin Biochem Rev. 2011;32:129-134. 3. Merlini L, et al. Muscle Nerve. 2012;45:796-802. 4. standardsofcare/dmd/us_english/dmd_us_familyguide_june2010.pdf. 5. van Ruiten HJ, et al. Arch Dis Child. 2014;99:1074-1077. 6. Henricson E, et al. Muscle Nerve. 2013;48:55-67. 7. Goemans N, et al. Eur Neuro Rev. 2014;9:78-82

дата обновления материала: октябрь 2020 г.

2018-ЕМЕА-DMD-026a Материал предназначен только для специалистов здравоохранения
Все права на используемые изображения принадлежат PTC Therapeutics International Limited

ГЕРОЙ НАШЕГО ВРЕМЕНИ

Значение работ Ю.Е. Вельтищева в развитии детской нефрологии в России

5 марта 1970 года по инициативе Ю.Е. Вельтищева был создан отдел нефрологии, которым на протяжении 36 лет руководила заслуженный деятель науки РФ, профессор М.С. Игнатова. При открытии отдела основным пожеланием Юрия Евгеньевича было «обращать внимание на роль наследственности в развитии нефропатий», что позволило в дальнейшем развить новое направление в детской нефрологии.

Ю.Е. Вельтищев



М.С. Игнатова



НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ФАКТОР

Ю.Е. Вельтищев — инициатор и организатор генетического направления в педиатрии. В отделе нефрологии активно занимались диагностикой редких наследственных и врожденных заболеваний. В последние десятилетия благодаря широкому внедрению новых технологий, в том числе молекулярно-генетических, изменились структура и количество пациентов с наследственной патологией. Недаром же отдел нефрологии был переименован в отдел наследственных и приобретенных болезней почек. За последние 20 лет количество детей с наследственной патологией выросло более чем в 7 раз — это больше трети всех пациентов, которые госпитализируются в наше отделение.

Одно из самых частых наследственных заболеваний у пациентов, госпитализируемых в отделение нефрологии института, — это синдром Альпорта. Впервые в нашей стране он был описан именно сотрудниками отдела нефрологии. Под руководством М.С. Игнатовой в 1973 году защищена кандидатская диссертация Э.М. Дегтяревой, а в 1978 году — докторская диссертация В.В. Фокеевой, посвященные СА. Вопросами диагностики, прогнозирования течения этого заболевания, оценкой эффективности терапии занимались и в последующие годы (Цаликова Ф.Д., Аксенова М.Е., Баширова З.Р., Конькова Н.Е. и др.). В отделе специально исследовались коллаген IV типа и мутации генов, ответственных за синдром Альпорта и болезнь тонких базальных мембран. Ряд выявленных мутаций вошли во всемирный реестр генных мутаций при синдроме Альпорта (Цаликова Ф.Д. и др.).

Благодаря достижениям молекулярной генетики активно изучается наследственный нефротический синдром и роль мутаций белков щелевой мембраны в его развитии.

Мутации генов WT1 приводят к псевдогермафродитизму и синдромам Дениса-Драша и Фрайзера (Шатохина О.В. и др.).

В последние годы достигнуты успехи в изучении наследственных заболеваний, протекающих с кистами в почках, таких как аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек, аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек, нефронофтиз Фанкони и др. Это наиболее распространенные генетически детерминированные заболевания, ведущие к формированию хронической почечной недостаточности (ХПН). Данная патология обусловлена нарушением функционирования первичных цилий, которое связано с наследственно обусловленным нарушением механосенсорной функции белков первичных ворсинок.

ЭКОЛОГИЯ И ПАТОЛОГИЯ

В конце 1980-х Юрий Евгеньевич поднял вопрос о роли экологии в развитии патологии у детей. В отделе начались активные работы по эконейрологии. Проводимые под руководством М.С. Игнатовой

- с цементной промышленностью — дисметаболическая нефропатия (протеинурия, эритроцитурия, кальциурия, оксалатно-кальциевая кристаллурия, часто в сочетании с фосфатурией и уратурией);
- с сельскохозяйственным профилем и широким использованием пестицидов (медьсодержащих, хлорорганических и фосфорорганических) — нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией в сочетании с лейкоцитурией или эритроцитурией;
- с применением в промышленности свинца — высокая частота детей с инфекцией мочевой системы и фосфатной кристаллурией.

По проведенным экологическим исследованиям были защищены 2 докторские (Османов И.М., Кудин М.В.) и 6 кандидатские (Трухина О.Н., Албакова м.х., Аксенова М.Е., Собирова Ж.Х., Ахмедова З.А., Федоров Ю.Н.) диссертаций.

КЛИНИЧЕСКИЙ КОНТИНУУМ

По инициативе Юрия Евгеньевича был разработан диагностический комплекс, включающий клинические, лабораторные и морфологические методы изучения системных митохондриальных заболеваний у детей. На тему их роли в патогенезе наследственных заболеваний сотрудниками отдела защищены 2 кандидатские диссертации и опубликовано более 20 статей.

Ю.Е. Вельтищев и Э.А. Юрьева в 1982 г. сформулировали понятие «дисметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией», а затем доказали,

салатным диатезом неблагоприятных внешних факторов;

- оксалатная нефропатия (дисметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией), при которой клинические проявления болезни присутствуют;
- тубулоинтерстициальный нефрит метаболического генеза;
- мочекаменная болезнь.

По этой тематике проведены многочисленные исследования, защищены 1 докторская (Балтаев У.Б.) и 4 кандидатские (Каблукова Е.К., Байгильдина Л.М., Курбанова Э.Г., Ярошевская О.И.) диссертации.

Юрий Евгеньевич много писал по проблемам детской нефрологии. Руководство для врачей «Детская нефрология» — настольная книга педиатров и нефрологов — выдержала несколько изданий. Книга М.С. Игнатовой и Ю.Е. Вельтищева «Наследственные и врожденные нефропатии у детей» (1978) стала первой в мире монографией, посвященной проблеме генетических и врожденных заболеваний. В продолжение в 2014 г. вышло руководство для врачей М.С. Игнатовой, В.В. Длинна, П.В. Новикова «Наследственные болезни органов мочевой системы у детей».

ФИЛОСОФ И МЫСЛИТЕЛЬ

Все, кто общались с Юрием Евгеньевичем, навсегда запомнили его афоризмы: «Прошлое прокладывает дорогу в будущее», «Аспирант через год должен знать свою тему лучше шефа» (из воспоминаний о Ю.Е. Вельтищеве проф. А.Ф. Виноградова), «Принято считать, что педиатрия — это вся медицина, смещенная в детский возраст, однако такое определение скрывает специфические особенности, отличающие педиатрию от медицины взрослых. Объектом педиатрии является не только больной, но прежде всего здоровый ребенок, его рост и развитие, биологическая и социальная адаптация, состояние иммунитета».

Написанные им более 20 лет назад рекомендации к составлению планов диссертаций, НИР, заявок на гранты и памятки для руководителей и консультантов диссертационных работ, рецензентов диссертаций, диссертантов являются актуальными по сей день.

В 1967 году Ю.Е. Вельтищев, М.С. Игнатова и М.П. Матвеев были тремя из 40 педиатров 20 стран Европы, основавших Европейскую ассоциацию педиатров-нефрологов (ESPN). Юрий Евгеньевич был членом Европейского общества педиатров-нефрологов.

В эпоху Вельтищева получили развитие новые направления в педиатрии:



Уделяя много внимания развитию детской нефрологии и ее проблемам, Юрий Евгеньевич активно участвовал в мероприятиях, организованных отделом нефрологии



Даже на съезде педиатров СССР Юрий Евгеньевич — в окружении нефрологов

исследования показали, что частота поражений почек в экологически неблагоприятных регионах в 3–5 раз выше средней популяционной, со своими особенностями клинических проявлений и прогрессирования. В частности, в Зеленограде (соли тяжелых металлов — кадмий, хром) частота нефропатий с персистирующей гематурией и нарушением тубулярных функций составила 187:1000 детского населения (в относительно благоприятных регионах — 36:1000). Для других экологически неблагоприятных регионов были характерны:

что эта мультифакториальная патология связана с нарушением обмена щавелевой кислоты при нестабильности почечных цитомембран.

Группой, возглавляемой Ю.Е. Вельтищевым и М.С. Игнатовой, были выделены варианты (клинический континуум) дисметаболической нефропатии:

- оксалатный диатез — это пограничное состояние («предболезнь»), при котором клинические проявления болезни отсутствуют, но отмечаются изменения на клеточном и субклеточном уровне в связи с воздействием на ребенка с ок-

клиническая генетика, наследственные болезни почек, легких, сердца, нервной системы, медицинская информатика и автоматизация. Его научные исследования послужили основой развития практического здравоохранения, и сегодня многое, о чем он говорил и мечтал, используется в клинической практике. При Юрии Евгеньевиче созданы известные в стране и за ее пределами педиатрические научные школы, в том числе школа Майи Сергеевны Игнатовой, в становлении которой он сыграл большую роль.

Профессор В.В. Длин

Основоположник экологической педиатрии

Изучением экологически неблагоприятных воздействий на здоровье популяции занимается раздел медицины, названный *environmental epidemiology*, то есть «эпидемиология заболеваний, развивающихся вследствие негативного воздействия окружающей среды».



Лариса
Степановна
БАЛЕВА

Д.м.н., профессор, заслуженный врач России, зав. отделом радиационной экопатологии детского возраста НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева ФГАУ ВО «РНМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ России

МАРКЕРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определенная связь структуры заболеваемости детей с экологическими особенностями региона не вызывает сомнений, но ее установление по отношению к действию ксенобиотиков или их сочетаний нередко представляет трудную задачу. Для ее решения принципиально важен отбор легко доступных для учета болезней и состояний. Это так называемые маркерные заболевания, которые могут рассматриваться как индикаторы качества окружающей среды (ОС) по определенным видам химических или физических факторов.

Экопатогенные воздействия обусловили появление новых, неизвестных ранее болезней, среди которых Ю.Е. Вельтищев выделял следующие:

- химическая астма (сульфитная, изотиоцианатная);
- киришский синдром (астма у детей, sensibilizirovannykh выбросами заводов по производству полусинтетических кормов для животных);
- синдром напряжения-устомления, или экзогенной дезадаптации;
- диоксиновый синдром (хлоракне, пигментация кожи, иммунодефицит);
- странная болезнь Минамата (апатические параличи, умственная отсталость вследствие поражения ЦНС метилртутью, накопившейся в морепродуктах);
- болезнь Юшо (поражение кожи полихлорированными бифенилами, поступавшими с загрязненным пищевым растительным маслом);
- синдром токсического испанского масла (поражение соединительной ткани и мышц гидантоинами суррогатного растительного масла);
- синдром Рея (острая токсическая энцефалопатология, вызываемая афлотоксинами, вирусами и, возможно, полихлорированными бифенилами);
- общая иммунная депрессия — химический СПИД (его вызывают диоксины, тяжелые металлы, токсические радикалы, гидразины и др.);
- болезнь итаи-итаи (миопатии, вызванные кадмием);
- синдром черных ног (дистрофические изменения кожи ног под влиянием мышьяка);
- акродиния, или болезнь Феера (нейроаллергические реакции на ртуть);
- респираторный дистресс-синдром «взрослого» типа (действие на легкие токсических радикалов кислорода, сульфит-аниона);

- желтые дети (продолжительная конъюгационная желтуха новорожденных под влиянием ксенобиотиков);
- синдром «нездоровых зданий» (состояние хронического утомления под влиянием радона, формальдегида) и многие другие.

Этот неполный перечень следует принимать во внимание при диагностике экопатологии.

ЗОНА БЕДСТВИЯ

В зонах экологического напряжения и кризиса наблюдается отставание детей в физическом и нервно-психическом развитии, отмечается высокая хроническая заболеваемость, достоверно превышающая показатели в экологически чистых регионах.

Многие ксенобиотики служат причинами серьезных реакций и поражения ЦНС: снижения коэффициента интеллектуального развития (IQ), минимальной мозговой дисфункции, аномалий поведения, невротических реакций, снижения школьной успеваемости.

Почти все тяжелые металлы, диоксины, полихлорированные и полициклические углеводороды оказывают угнетающее влияние на местный и системный иммунитет ребенка. Поэтому в зонах экологического неблагополучия довольно распространены подавление иммунологической реактивности и признаки умеренного вторичного иммунодефицита.

Это в большинстве случаев объясняет появление контингента часто болеющих детей. Однако выраженность иммунологической недостаточности не достигает таких крайне тяжелых степеней, которые характерны для первичных наследственных иммунодефицитов.

Угрозой для здоровья детей, проживающих на селе, является контакт с пестицидами и минеральными азотистыми удобрениями, что выражается в большей частоте нейровегетативных дистоний и дисфункции щитовидной железы.

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинический спектр экологически детерминированных синдромов и болезней чрезвычайно широк, поэтому их распознавание и дифференциальный диагноз связаны с большими трудностями. Ю.Е. Вельтищев впервые предложил проект рабочей классификации экологически детерминированных заболеваний и описал их клинические характеристики.

I. Синдром экологической дезадаптации, или общей экзогенной (химической) сенсibilизации. При длительном воздействии ксенобиотиков в малых дозах ранние проявления экопатологии характеризуются отсутствием специфических признаков и симптомами, не свойственными определенной болезни. Чаще всего на ранних этапах экологически детерминированные состояния и болезни проявляются в виде функциональных отклонений, общих симптомов и призна-

ков нездоровья, которые трудно уложить в четкий диагноз и которые нередко трактуются врачами как интоксикация. Ребенок вял, заторможен или — реже — гиперактивен. Дети постарше жалуются на частые головные боли, неопределенные боли в животе.

Такие явления трудно связать с воздействием конкретных экопатогенов. Данный симптомокомплекс, как правило, развивается при комбинированном воздействии нескольких ксенобиотиков, когда концентрация каждого из них низка для того, чтобы вызвать какие-либо специфические сдвиги в организме или специфические симптомы. Патогенез синдрома общей экологической сенсibilизации связан с блокирующим воздействием ксенобиотиков на медиаторные и рецепторные системы межклеточного взаимодействия (нейромедиаторы, интерлейкины, цитокины, клеточные рецепторы, включая гормональные). Некоторые ксенобиотики связываются с клеточными рецепторами и становятся псевдомедиаторами.

Вмешиваясь в регуляторные процессы нервной, эндокринной, иммунной систем, ксенобиотики вызывают широкий спектр функциональных нарушений, чаще всего обратимых.

Синдром дезадаптации-сенсibilизации должен рассматриваться как функциональная экопатология. Его важная особенность состоит в том, что у детей обнаруживается повышенная чувствительность к нескольким химическим агентам, что приближает данный синдром к состоянию парааллергии (специфическая сенсibilизация).

II. Синдром гиперчувствительности к низким дозам химических агентов. В отличие от синдрома экологической дезадаптации или общей экзогенной (химической) сенсibilизации при данном синдроме возможно объективное подтверждение существования причинно-следственных связей между присутствием в окружающей среде конкретных антропогенов (особенно высоких классов токсичности) и патологическими реакциями организма.

Синдром химической гиперчувствительности также характеризуется изменениями общей и иммунологической реактивности детского организма, но его проявления более отчетливы, в комплексе полиорганных отклонений можно выделить ведущий или главный компонент (реакции ЦНС, кожи, легких, желудочно-кишечного тракта, желчных и мочевыводящих путей). Наряду с этим удается выявить признаки воздействия определенного химического агента. Это может быть, например, диоксиновый дерматит, хлоракне, контактный дерматит или аллергия на пищевые добавки, сульфитная астма. Химическая гиперчувствительность может проявиться как в угнетении, так и в активации реакций организма.

Как и при синдроме общей экзогенной сенсibilизации, при гиперчувствитель-

ности к низким дозам ксенобиотиков ведущее патогенетическое значение имеют нарушения регуляторных механизмов межклеточного взаимодействия, которые не могут рассматриваться как интоксикация или токсикоз.

III. Хроническая ксеногенная интоксикация. Поражение различных систем и органов (нервной, сердечно-сосудистой, печени, почек и др.) может проявляться синдромами хронической ксеногенной интоксикации в результате хронического действия на организм ксенобиотиков (тяжелые металлы, диоксины, полихлорированные бифенилы). Обычно речь идет о химических агентах, которые медленно выводятся из организма. Они накапливаются в костной, жировой ткани и мозге с его значительным содержанием липидов.

При хронической ксеногенной интоксикации повреждающее действие химических агентов проявляется уже на уровне клеток и тканей вплоть до некроза, и тогда патологический процесс может стать необратимым даже после элиминации этих агентов (например, гибель нейронов при свинцовой интоксикации).

IV. Хронические болезни. Большинство хронических болезней человека имеют мультифакториальную природу: они развиваются при наличии наследственной предрасположенности (диатезов) и при соответствующем воздействии неблагоприятных факторов окружающей среды, в том числе химических экопатогенов.

СКРЫТАЯ ПРИЧИНА

Причиной хронических болезней нередко служат аутоаллергические процессы, когда ксенобиотики выступают как гаптены, индуцирующие реакции иммунной системы против собственных тканей (гидразины, соли золота и др.). Ксенобиотики могут индуцировать мутации генов соматических клеток соответствующих органов и систем на фоне полигенного предрасположения. Другими словами, они могут служить эпигенетическими факторами развития хронических болезней и становиться причиной асинхронии развития тканей (тканевая гипопластическая дисплазия, дизэмбриогенез), что также нередко служит основой формирования хронических воспалительных процессов у детей.

Для хронической экзогенной патологии характерны атипичность клинических проявлений, полиорганный характер поражений, резистентность к проводимой терапии и наличие у ребенка маркеров предрасположения.

Ю.Е. Вельтищев активно разрабатывал формы медицинского обеспечения и методы лечения экологически обусловленных заболеваний.

В данной статье использованы материалы Ю.Е. Вельтищева, с которыми он выступал (совместно с автором) на заседании Ученого медицинского совета Минздрава России.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



Юрий
Леонидович
МИЗЕРНИЦКИЙ

Д.м.н., профессор, заслуженный работник здравоохранения России, научный руководитель отдела хронических воспалительных и аллергических болезней легких обособленного структурного подразделения «НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГБАН ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ



Светлана
Эвальдовна
ДЬЯКОВА

К.м.н., ведущий научный сотрудник того же подразделения

Аллергический бронхолегочный микоз у ребенка

Аллергические бронхолегочные микозы (АБЛМ) у детей встречаются гораздо чаще, чем диагностируются. Лечение их представляет собой сложную задачу, а прогноз весьма проблематичен. Помимо наиболее частого возбудителя *Aspergillus* вызывать АБЛМ могут самые разные грибы. Предлагаем вашему вниманию уникальный клинический пример, на котором демонстрируются трудности диагностики и лечения ребенка с аллергическим бронхолегочным микозом, вызванным редким видом мицелиальных грибов *Paecylomyces lilacinus*.

ФАКТОРЫ РИСКА

Усугубляют течение легочных микозов функциональные, иммунные, эндокринные и врожденные анатомические нарушения. Особое значение имеют ятрогенные факторы — частое, продолжительное и порой неоправданное применение антибиотиков широкого спектра действия, глюкокортикостероидов, цитостатиков и иммунодепрессантов, угнетающих защитные системы организма.

Эндемические пневмомикозы с аэрогенным заражением и очагами в США, Канаде и Латинской Америке обусловлены облигатно патогенными для человека грибами (гистоплазмоз, бластомикоз, кокцидиомикоз, паракокцидиомикоз).

Опportunистические (вторичные) микозы вызываются условно-патогенными грибами. Патологический процесс при этом носит характер вторичного и развивается на фоне гиперчувствительности, иммунодефицита или анатомического дефекта ткани, где происходит рост колоний гриба.

ПРОБЛЕМА В ЦИФРАХ

В последнее десятилетие острой медико-социальной проблемой, особенно в развитых странах, стали возрастающая инвалидизация, частые и тяжелые органые поражения при вторичных пневмомикозах.

В России частота кандидоза бронхолегочной системы у иммуносупрессивных больных достигает 5%, у взрослых больных с тяжелой бронхиальной астмой (БА) распространенность микогенной сенсибилизации и связанных с ней осложнений составляет 17–35%, у пациентов с муковисцидозом — более 60%.

В отличие от бактерий грибы редко ведут себя как инвазивные патогены у здоровых людей, но могут индуцировать астматические реакции у страдающих аллергией с развитием заболевания не только по аллергическому, но и по инфекционно-аллергическому типу.

Аллергический процесс — это результат первичного иммунного ответа организма в виде БА с сенсибилизацией к плесневым грибам, чаще всего из классов *Zygomycetes*, *Ascomycetes*, *Deiteromycetes*, *Basidiomycetes*. В воздухе находится множество спор этих грибов, они могут вызывать ранние и поздние астматические реакции. При этом инвазии грибов нет, они представлены в дыхательных путях транзиторно и обычно эффективно элиминируются фагоцитами.

Инфекционно-аллергический процесс характеризуется персистенцией грибов в дыхательных путях, их вегетацией в про-

свете бронхов с нарастающей сенсибилизацией и аллергической реакцией организма. В этом случае говорят об АБЛМ, чаще всего вызванном грибами рода *Aspergillus*.

Аллергический бронхолегочный аспергиллез (АБЛА, В44.8) протекает стадийно, как прогрессирующая БА с вовлечением интерстиция легких, эндо- и перибронхиальным воспалением. При хроническом течении продуктивная реакция соединительной ткани приводит к развитию легочного фиброза.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

К достоверным критериям АБЛА относят симптомы БА с выраженной эозинофилией (более 1000/мм³) и высоким уровнем общего IgE (более 1000 МЕ/мл), персистирующие инфильтраты в легких, проксимальные или центральные бронхоэктазы. Обязательны положительные PRIC-тесты с антигенами аспергилл, выявление специфических IgG- и IgE-антител к *A.fumigatus* и рост последних на питательных средах *in vitro*. Однако АБЛМ могут быть вызваны и другими микопатогенами, что требует тщательной дифференциальной диагностики и обоснованного этиотропного лечения.

ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

Мальчик 3. наблюдается в клинике пульмонологии НИКИ педиатрии в течение 7 лет. Семейный анамнез отягощен: у тети со стороны отца — частые

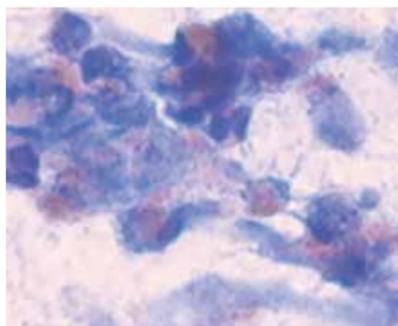


Рисунок 1.

Из примерно 100 тысяч описанных грибов около 400 могут быть причиной заболеваний органов дыхания — острых и хронических пневмомикозов. Поражения дыхательной системы (ДС) патогенными грибами впервые описаны более 150 лет назад. В последние годы происходит повсеместный и неуклонный рост грибковых заболеваний, в частности грибковых поражений ДС

обструктивные бронхиты, у прабабушки по материнской линии — БА. Проживает в селе в Забайкалье, в частном благоустроенном доме, есть кошка и две собаки.

Анамнез. Ребенок от 2-й беременности (1-я — м/а) с угрозой прерывания в третьем триместре, от первых самопроизвольных преждевременных родов. Вес при рождении — 2100 г, длина — 41 см, до 2 месяцев находился в отделении патологии новорожденных с аспирационной пневмонией.

В 11 месяцев перенес острую внебольничную пневмонию, получал гентамицин в/м, мукалгин. С 13 месяцев — повторные пневмонии с выраженным бронхообструктивным синдромом и кашлем. Многократно получал антибактериальную терапию, при обострениях с выраженной дыхательной недостаточностью (ДН) — преднизолон перорально и парентерально, зуфиллин в/в капельно.

В 2 года в краевой больнице установлен диагноз тяжелой БА, назначен сальметерол/флутиказона пропионат (50/500 мкг/сут) с переменным эффектом: сохранялся постоянный влажный кашель, эпизоды выраженной одышки, стойкие хрипы в легких.

С 3 лет — ежедневный влажный кашель, постоянные хрипы в легких, выраженное снижение слуха, которое связали с использованием аминогликозидов в раннем возрасте. Состояние прогрессивно ухудшалось: с 9 лет — ежемесячные обострения со стойкой фебрильной лихорадкой, резкой интоксикацией, выраженной одышкой, свистящим дыханием, навязчивым кашлем до рвоты с массивным отхождением гнойно-слизистой мокроты с гнилостным запахом и последующей нормализацией температуры. Применялись антибиотики широкого спектра действия, муколитики, ингаляции будесонида и бронхолитиков. Между обострениями сохранялся постоянный влажный кашель, разнокалиберные влажные и свистящие хрипы, одышка при физической нагрузке, нарастала бочкообразная деформация грудной клетки. При обследовании у генетика муковисцидоз был ис-

ключен. В 12 лет по результатам МСКТ органов грудной клетки (ОГК) выявлены фиброзные изменения в средней доле правого легкого на фоне общего вздутия легочной ткани, в связи с чем ребенка направили в нашу клинику.

При поступлении состояние тяжелое, нестабильное. Жалобы на постоянный малопродуктивный кашель со слизисто-гнойной мокротой, одышку при незначительной физической нагрузке (в покое нет), повторные обострения с фебрильной температурой и усилением кашля, стойкое снижение слуха. SpO₂ — 94–95%, ЧД — 26 в минуту, ЧСС — 126 в минуту.



Рисунок 2.

Физическое развитие ниже среднего, дисгармоничное за счет дефицита веса: рост 134 см, вес 25 кг. Концевые фаланги пальцев деформированы по типу барабанных палочек, а ногти — по типу часовых стекол. Грудная клетка бочкообразно вздута, перкуторный звук над легкими с корочным оттенком. На фоне ослабленного дыхания выслушиваются разнокалиберные влажные и сухие свистящие хрипы.

При обследовании — умеренная эозинофилия (10%), признаки значительной гипоксемии. Уровень общего IgE значительно увеличен (245 МЕ/мл), однако специфические IgE к респираторным аллергенам основных классов не выявлены. Следовые концентрации специфических IgG к грибам родов *Cladosporium* (27,3 mgA/l) и *Fusarium* (11,0 mgA/l) (допустимо до 40 mgA/l). Параметры фагоцитоза, клеточного и гуморального иммунитета, уровень хлоридов пота —

в пределах нормы. В мокроте — массивная эозинофилия и кристаллы Шарко-Лейдена, а также мицелий грибов (рис. 1), но при посеве их роста не было.

Спирометрия выявила умеренные смешанные нарушения с преобладанием обструктивного компонента (проба с сальбутамолом отрицательная). Бодиплетизмография — выраженные обструктивные нарушения с тенденцией к увеличению общей емкости легких. МСКТ ОГК — фиброателектаз средней доли правого легкого на фоне выраженных признаков хронического бронхита (рис. 2). ЛОР-врач и сурдолог диагностировали двустороннюю нейросенсорную тугоухость.

Установлен диагноз: «Аллергический бронхолегочный микоз хронического течения». Назначены комбинированные ИГКС в высоких дозах (формотерол/будесонид 18/640 мкг/сут) в сочетании с месячным курсом антимикотической терапии препаратом флуконазол (150 мг/сут).

Обострения с температурной реакцией и отхождением мокроты прекратились, несколько возросла физическая активность, но сохранялись одышка при минимальной физической нагрузке, постоянный малопродуктивный кашель с гнойной мокротой, стойкие сухие свистящие и разнокалиберные влажные хрипы на фоне ослабленного дыхания, снижались спирометрические показатели. Из-за тяжелого состояния ребенок обучался на дому.

При повторном обследовании в 14 лет состояние по-прежнему тяжелое с отрицательной динамикой: одышка в покое с участием вспомогательной мускулатуры, частый малопродуктивный кашель со слизисто-гнойной мокротой, признаки общей астенизации и дефицит веса — 41 кг при росте 164 см. Признаки вторичного полового созревания отсутствовали. Наросли проявления периферической остеопатии и бочкообразная деформация грудной клетки. Кожа бледная, акроцианоз. Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком. Дыхание значительно ослаблено с сухими свистящими хрипами с обеих сторон. ЧД — 28 в мин, ЧСС — 122 в мин. Тоны сердца звучные, ритмичные, тахикардия, акцент 2-го тона над легочной артерией.

Налицо признаки гипоксемии (pO₂ — 55 мм рт. ст.), общий IgE увеличен до 438 МЕ/мл, сенсибилизация к клещам домашней пыли (2–3-й класс); следовые концентрации специфических IgG к грибам родов *Cladosporium* (22,5 мгА/л), *Fusarium* (12,6), *Alternaria* (10,4 мгА/л), *Penicillium* (8,10 мгА/л); достоверной сенсибилизации к грибам *Aspergillus fumigatus* не установлено (IgE 0,09 кЕ/л при допустимом уровне до 0,35 кЕ/л), IgG — 20,4 мг/л (норма до 40 мг/л). Признаков иммунодефицита нет, хлориды пота в норме (35 ммоль/л).

При спирометрии обнаруживались выраженные смешанные нарушения со значительным преобладанием обструктивного компонента. При бодиплетизмографии — резко выраженные обструктивные нарушения со стойким увеличением общей емкости легких и значительным снижением их диффузионной способности. При МСКТ ОГК — признаки хронического бронхита с ателектазами верхней доли слева и средней доли справа.

В мокроте много лейкоцитов, преимущественно эозинофилов (до 90%), значительное количество кристаллов Шарко-Лейдена (до 30 в п/з), а также фрагментов тонко извитого бесцветного мицелия и псевдомицелия грибов. При флуоресцентной микроскопии мокроты с кальфлуором белым обнаружен септированный мицелий и получен рост мицелиальных грибов редкого вида *Paecilomyces lilacinus*,

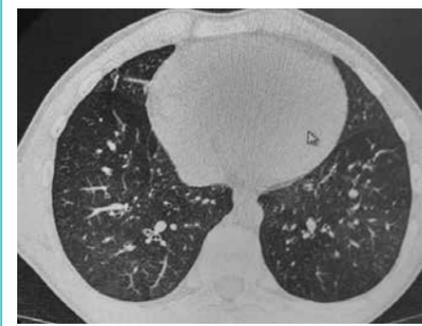
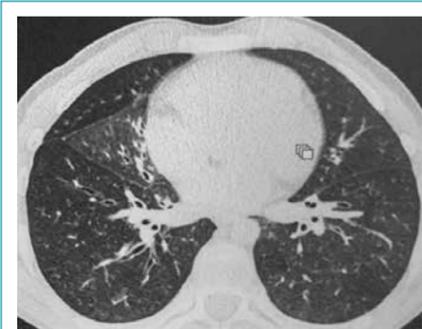


Рисунок 3.

чувствительных к вориконазолу. По данным ЭКГ — признаки перегрузки правых отделов сердца. ЭхоКГ подтвердила формирующееся легочное сердце (расчетное систолическое давление в легочной артерии 40–41 мм рт. ст. при норме до 25 мм рт. ст.); расширение правого желудочка (КДД — 29 мм при норме до 18 мм). Данных за туберкулез не выявлено. Подтверждена двусторонняя нейросенсорная тугоухость.

Налицо был прогрессирующий хронический бронхолегочный процесс на почве реакций гиперчувствительности с сенсибилизацией к плесневым грибам — АБЛМ, вызванный носительством *Paecilomyces lilacinus* и проявившийся хроническим обструктивным бронхитом с фиброателектазами средней доли правого и верхней доли левого легкого, ДН II–III степени.

Назначены системные глюкокортикостероиды: преднизолон внутрь в дозе 0,5 мг/кг/сут (20 мг/сут) в сочетании с противогрибковым препаратом целенаправленного действия — вориконазолом (вифенд 200 мг x 2 р/д в течение 3 месяцев) на фоне комбинированных ИГКС в высоких дозах.

Быстрый регресс всех симптомов позволил уже через 4 месяца начать постепенное снижение дозы преднизолона до 10 мг/сут с продолжением ингаляционной терапии комбинированными ИГКС (сальметерол/ флутиказона пропионат 100/1000 мкг/сут). Обострений больше не было, кашель прошел, ребенок стал значительно лучше переносить физические нагрузки (мог бегать на большие дистанции, выполнять силовые упражнения, без ограничений посещать школу). Мальчик редко болел неосложненными ОРЗ, в стационар по месту жительства не госпитализировался.

При контрольном обследовании в 16 лет — состояние средней тяжести. Кашля, одышки в покое нет. Сохраняется стойкое выраженное снижение слуха. Физическое развитие среднее, гармоничное. Кожа и слизистые обычной окраски, чистые. Признаков периферической остеопатии нет. Грудная клетка не деформирована. ЧД — 20 в минуту. Дыхание равномерно ослаблено, непостоянные сухие и единичные влажные хрипы в проекции средней доли справа. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС — 88 уд/мин.

При обследовании ОАК, б/х анализ крови, общий анализ мочи — без отклонений; pO₂ — 82 мм рт. ст.; значимое увеличение уровня общего IgE (382 МЕ/мл при норме до 83 МЕ/мл); выявлены специфические IgE к клещам домашней пыли (1–2 кл.).

На рентгенограмме ОГК — общее вздутие легочной ткани, обогащение легочного рисунка в прикорневых отделах. Спирометрия — умеренные обструктивные нарушения с положительной реакцией на сальбутамол. Бодиплетизмография — выраженные обструктивные нарушения без изменения общей емкости; диффузионная способность легких в норме (88%). ЭКГ — отклонение ЭОС вправо на фоне регулярного синусового ритма. ЭхоКГ — умеренное расширение полости правого желудочка (КДД ПЖ — 25,4 мм при норме до 18 мм) и ствола легочной артерии (31,3 мм), однако расчетное давление в ней было в норме (23 мм рт. ст.). При посевах из носа и зева этиологически значимая флора не выделена, в индуцированной мокроте роста грибов нет. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость II степени. МСКТ ОГК — хронический деформирующий бронхит, диффузная обструкция, частичный ателектаз в средней доле (рис. 3).

Диагноз: «Аллергический бронхолегочный микоз, хроническое течение. Хронический обструктивный бронхит, осложненный частичным фиброателектазом средней доли правого легкого. ДН I степени. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость II степени. Кардиопатия (дилатация полости правого желудочка)».

Положительная динамика позволила продолжить снижение дозы системных глюкокортикостероидов до полной отмены на фоне высокодозной терапии комбинированными ИГКС (сальметерол/ флутиказон 100/1000мкг/сут). Двукратное обследование с интервалом в полгода

подтвердило правильность терапевтической тактики: обострений заболевания, кашля и одышки не было даже на фоне редких неосложненных ОРВИ, хрипы в легких не выслушивались, по данным РКТ сохранялись признаки бронхита и частичный ателектаз средней доли правого легкого с тенденцией к уменьшению. Подросток успешно окончил школу и поступил на горный факультет Забайкальского государственного университета, занимается рукопашным боем.

УНИКАЛЬНЫЙ СЛУЧАЙ

Отягощенный по аллергическим заболеваниям семейный анамнез, приступы одышки, свистящего дыхания и навязчивого кашля требовали исключения БА. Ее диагностировали еще в раннем возрасте, но эффект комбинированных ИГКС был недостаточным, что потребовало расширения диагностического поиска. Ранний дебют заболевания, тотальность поражения респираторного тракта, прогрессирующая ДН, стойкость физических и рентгенологических нарушений заставили исключить муковисцидоз, пороки развития бронхов и легких, первичную цилиарную дискинезию и туберкулез.

Когда эти диагнозы не подтвердились, на первый план вышел АБЛА. Уникальность случая — в редком виде вызвавшего его мицелиального гриба *Paecilomyces lilacinus*. Его выделение у иммунокомпетентного педиатрического больного с хроническим бронхолегочным процессом не описано нигде в литературе.

Список литературы находится в редакции

Жизнь «П» с **Гемате® П**
Комплекс фактора Виллебранда и фактора VIII

Для заместительной терапии комплексом фактора Виллебранда и фактора VIII

ДОКАЗАННАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ

- Высокая эффективность терапии: 95–100% при всех типах БВ³
- Высокое содержание высокомолекулярных мультимеров vWF: 94%¹ особенно важно для пациентов с БВ типа 2А и 2В
- Высокая концентрация vWF: соотношение vWF:FVIII составляет 2,4:1² особенно важно при тяжелых формах БВ
- Высокие показатели безопасности применения: ни одного подтвержденного случая передачи вирусов или прионов⁴
- Долгосрочная профилактика БВ препаратом Гемате® П является оправданной у большинства пациентов^{3,5}

vWF — фактор Виллебранда
FVIII — фактор свертывания крови VIII
*с БВ 3 типа, 2А и 2В типов, а также у пациентов с тяжелыми формами БВ 1 типа

Эффективная защита от кровотечений для пациентов с болезнью Виллебранда

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА ГЕМАТЕ® П

Международное непатентованное или группировочное наименование: фактор свертывания крови VIII + фактор Виллебранда. **Лекарственная форма:** лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения.

Состав
1 флакон с лиофилизатом содержит:

Дезоксирибозное вещество	200-300 (250) МЕ	400-600 (500) МЕ	810-1200 (1000) МЕ
Фактор свертывания крови VIII	360-840 (600) МЕ	720-1680 (1200) МЕ	1440-3360 (2400) МЕ

Показания к применению. Профилактика и лечение кровотечений, а также кровоточивость во время операций у пациентов с болезнью Виллебранда, если мониторинг десмопрессинном неэффективен или противопоказан. Лечение и профилактика кровотечений у пациентов с гемофилией А (врожденный дефицит фактора свертывания крови VIII). Может использоваться для лечения и профилактики кровотечений у пациентов с приобретенным дефицитом фактора свертывания крови VIII и у пациентов с наличием антител к фактору свертывания крови VIII. **Форма выпуска.** Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 250 МЕ + 600 МЕ, 500 МЕ + 1200 МЕ или 1000 МЕ + 2400 МЕ. По 1 флакону с лиофилизатом, 1 флакону с растворителем и 1 устройству для добавления растворителя с фильтром «Мед2400™ 20/20» с инструкцией по применению в картонную пачку. Дополнительно прилагается комплект для внутривенного введения препарата. **Условия хранения.** При температуре не выше 25 °С в защищенном от света месте. Не замораживать. Хранить в недоступном для детей месте. **Срок годности:** 3 года. Не применять после истечения срока годности, указанного на упаковке. **ПОЖАЛУЙСТА, ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ИНСТРУКЦИЕЙ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА ГЕМАТЕ® П ПЕРЕД ЕГО НАЗНАЧЕНИЕМ.**

Список литературы: 1. Humate-P [Prescribing Information]. Kankakee, IL: CSL Behring LLC. 2. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Гемате® П от 26.11.2019г. Регистрационный номер: ЛП-000596. 3. Lillicrap D et al. *Thromb Haemost.* 2002;87(2):224-230. 4. Miesbach W et al. *Thrombosis Research* 2015;135:479-484. 5. Berntorp E. *Semin Thromb Hemost* 2006; 32:621-625. 6. Ettingshausen C.E., Kreuz W. *Haemophilia* 2014; 20: 333-339.

Фирмал ООО «Си Эс Эл Бейринг Биотерапис ГмбХ»
125167, г. Москва, Ленинградский проспект, д. 39, стр. 80
Эл. почта: info@csllife.com; info@cslbehring.com
Тел.: +7 (495) 788-52-89

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ



Екатерина
Александровна
НИКОЛАЕВА

Д.м.н., руководитель отдела клинической генетики ОСП «НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ

Митохондриальные болезни у детей: перспективы диагностики и лечения

Среди причин нарушений нервно-психического и физического развития детей выделяют группу наследственных болезней, связанных с нарушением структуры и функции митохондрий. Митохондриальные заболевания (МЗ) отличаются прогрессирующим течением, тяжелыми проявлениями с поражением многих органов и систем.

РЕДКИЕ, НО ЧАСТЫЕ

МЗ относятся к редким (орфанным) заболеваниям (1:5000 населения), но считаются самой частой причиной нейрометаболических расстройств у детей. Около 15% педиатрических пациентов с задержкой психомоторного развития и миопатией неустановленного генеза, по-видимому, страдают этой патологией.

Важной вехой в понимании природы МЗ стало обнаружение в 1963 г. экстраядерной ДНК, расположенной в митохондриях и кодирующей 2 рибосомальные и 22 транспортные РНК, а также 13 субъединиц ферментных комплексов электронно-транспортной цепи (рис. 1). Появились даже термины «митохондриальные миопатии» и «энцефаломиопатии» для обозначения данной группы болезней; сформировалось представление о том, что генетическую основу МЗ составляют мутации митохондриальной ДНК (мтДНК).

По мере накопления клинических наблюдений и данных молекулярно-генетического исследования стало очевидным, что:

- значительная часть форм митохондриальной патологии (особенно у детей) обусловлены дефектами не мтДНК, а ядерной ДНК;
- термины «миопатия» и «энцефаломиопатия» не отражают мультиорганный характер поражения, свойственного многим формам данной патологии, что привело к появлению формулировки «системное митохондриальное заболевание».

ВОПРОСЫ КЛАССИФИКАЦИИ

По типу наследования МЗ делят на две большие группы: связанные с мутациями мтДНК или ядерной ДНК (рис. 2).

По типу генетического дефекта митохондриально-кодируемых состояний различают заболевания, обусловленные делецией (может сочетаться с дупликацией) и точковой мутацией мтДНК.

Точковая мутация ведет к снижению активности отдельного митохондриального гена, кодирующего субъединицу дыхательного комплекса, транспортную или рибосомальную РНК.

Делеция сопровождается нарушением функционирования нескольких генов (в зависимости от ее локализации и размера). Дефекты мтДНК, представленные крупными делециями, сочетающимися с дупликациями (более 120 вариантов), в родословных встречаются спорадически и не наследуются.

Точковые мутации мтДНК (известно более 300 вариантов) наследуются с высоким риском, строго по материнской линии (митохондриальное, материнское, или цитоплазматическое наследование). А вот риск наследования точковой митохондриальной мутации от отца отсутствует. Ведь именно материнская яйцеклетка,

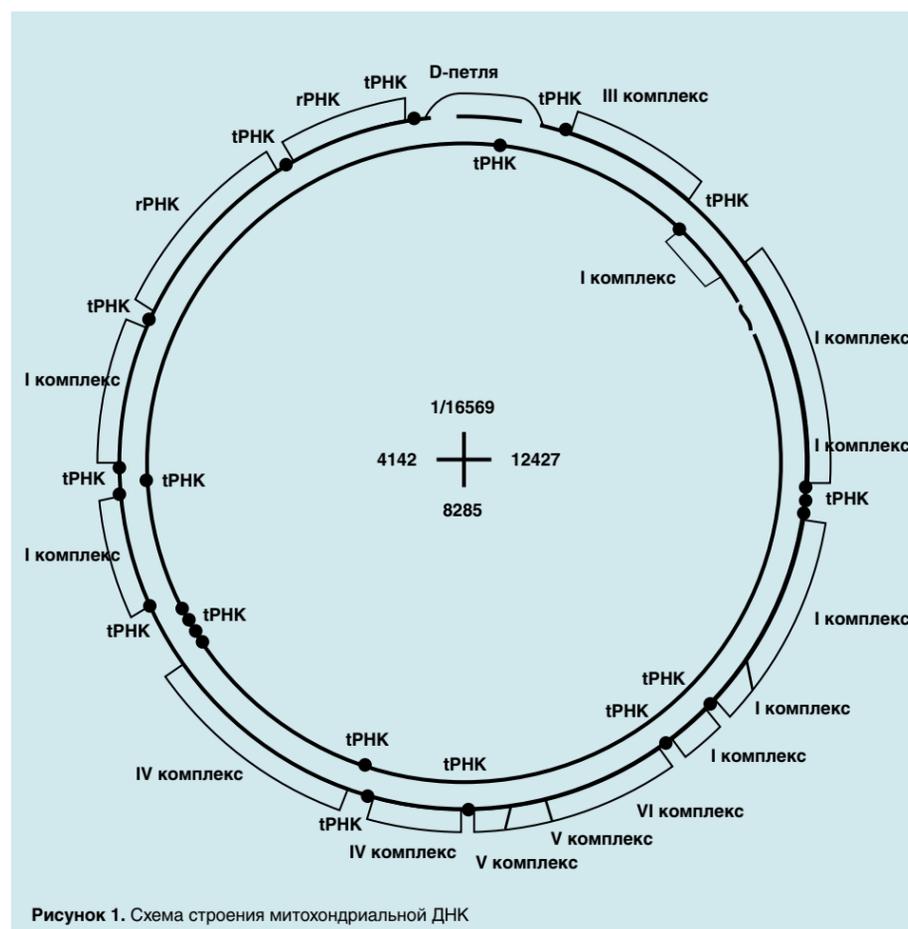


Рисунок 1. Схема строения митохондриальной ДНК

содержащая около 200 тысяч митохондрий, служит главным их источником для организма ребенка.

Каждая митохондрия содержит несколько копий мтДНК, а каждая клетка организма — от нескольких сотен до нескольких десятков тысяч (в зависимости от ткани) копий митохондриального генома. Клинические проявления патоген-

нетически значимых дефектов генов мтДНК в большой степени зависят от уровня гетероплазии — процентного соотношения мутантной и нормальной («дикого» типа) мтДНК, а также от чувствительности данного органа или ткани к энергодефициту.

Значительная часть МЗ связаны с дефектами генов ядерной ДНК, число ко-

торых предположительно достигает 1500. Ядерные гены кодируют большинство полипептидов электронно-транспортной цепи, рибосомальные белки и ферменты биосинтеза коэнзима Q_{10} , обеспечивают биогенез митохондрий, контролируют состояние их внутренней мембраны, процессы репликации и транскрипции самой мтДНК и др. С дефектами ядерной ДНК связано не менее половины случаев МЗ у взрослых и до 80% у детей. Наследуются МЗ с дефектами ядерных генов преимущественно аутосомно-рецессивно, реже — X-сцепленно или аутосомно-доминантно.

ОСНОВА ПАТОГЕНЕЗА

Ее составляют нарушения энергетического обмена, важнейшие этапы которого происходят в митохондриях. Главные функции этих субклеточных структур заключаются в утилизации и накоплении энергии органических веществ, генерации и регулировании реактивных форм кислорода, регулировании содержания ионов кальция в цитоплазме и органеллах, инициации апоптоза. Дефекты указанных путей обмена имеют тяжелые последствия для организма — нарушается работа всей системы тканевого дыхания, изменяется окислительно-восстановительное состояние клеток, в митохондриях и цитоплазме накапливаются редуцирующие эквиваленты, что ведет к лактатацидозу, из-за него резко страдает деятельность клеток и тканей в целом.

Как правило, МЗ имеют прогрессирующее течение. Специфический симптомокомплекс может проявиться не сразу после манифестации начальных признаков, что создает трудности для ранней

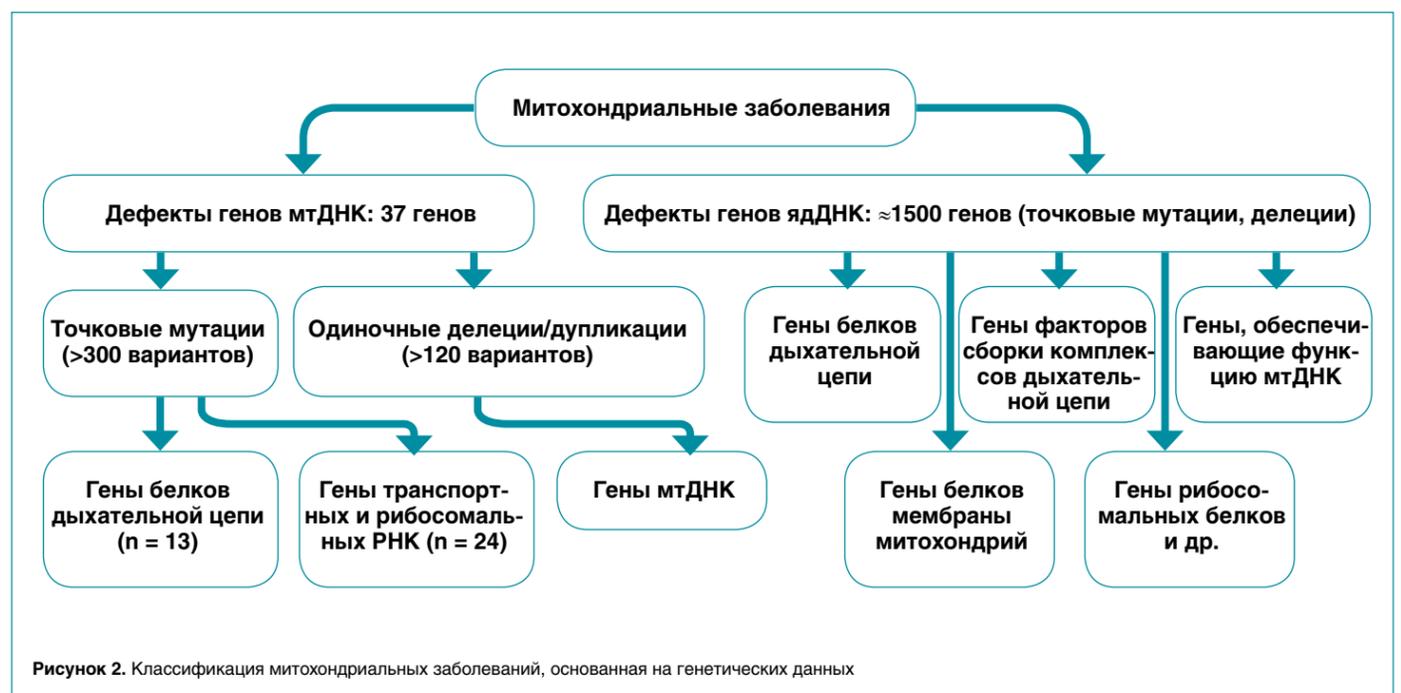


Рисунок 2. Классификация митохондриальных заболеваний, основанная на генетических данных

ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Таблица 1. Характеристика форм митохондриальных заболеваний, обусловленных мутациями ядДНК и манифестирующих в детском возрасте (старше 2 лет)

Нозологическая форма	Мутации генов	Тип наследования
Болезнь Альперса	<i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Митохондриальная миопатия с деплецией мтДНК, в том числе MEMSA	<i>TK2</i> <i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Митохондриальная энцефаломиопатия	<i>NDUFS3, ACAD9</i>	Аутосомно-рецессивный
Мозжечковая атаксия	<i>PDHA1</i> <i>ADCK3</i>	X-сцепленный рецессивный Аутосомно-рецессивный
Атаксия Фридрейха	<i>FXN, FRDA2</i>	Аутосомно-рецессивный
LBSL	<i>DARS2</i>	Аутосомно-рецессивный
Атрофия зрительных нервов 1	<i>OPA1</i>	Аутосомно-доминантный
Синдром Мора – Транеберга	<i>TIMM8A</i>	X-сцепленный рецессивный
Синдром Костефа	<i>OPA3</i>	Аутосомно-рецессивный
Синдром Бьернстада	<i>BCS1L</i>	Аутосомно-рецессивный

диагностики. Хотя и редко, но все же встречаются формы с благоприятным течением и даже обратным развитием симптоматики: доброкачественная младенческая миопатия, некоторые варианты оптической нейропатии Лебера.

При большинстве форм МЗ в патологический процесс вовлекаются многие органы и системы. Клинические проявления обусловлены поражением нервной и мышечной систем: респираторный и нейродистресс-синдром, нарушение психомоторного развития, судороги, атаксия, офтальмоплегия, снижение толерантности к физической нагрузке, миопатический синдром, инсультоподобные состояния.

У детей раннего возраста в 60–75% случаев отмечается неспецифическая симптоматика со стороны ЦНС и мышечной системы — энцефаломиопатия. При этом на МРТ головного мозга обнаруживаются признаки задержки миелинизации, церебральная и мозжечковая атрофия, изменение сигнала от подкорковых структур или диффузные изменения по типу лейкодистрофии. Не менее чем у 50% больных поражаются сердце, печень, почки, зрение и слух, эндокринная система, ЖКТ. Всего же выделяют более 30 симптомокомплексов (клинических фенотипов) МЗ.

Дебютируют эти заболевания с рождения до взрослого периода: примерно в 50% случаев — в первые месяцы жизни, в том числе в период новорожденности, в 25% — после 1,5–2 лет и еще в 25% — у подростков и взрослых.

Рано манифестируют младенческая (неонатальная) энцефаломиопатия (или врожденный лактатацидоз), подострая некротизирующая энцефаломиопатия Ли, младенческая (неонатальная) энцефалокардиомиопатия, младенческая энцефалогепатопатия (или гепатоцеребральный синдром), синдром Пирсона и др.

После полутора лет появляются признаки болезни Альперса – Хутенлочера, синдромов митохондриальной миопатии с деплецией мтДНК, лейкоэнцефалопатии с преимущественным поражением ствола и спинного мозга и повышенным уровнем лактата по данным спектроскопии (LBSL) и др.

В старшем возрасте манифестируют прогрессирующая наружная офтальмоплегия, синдром Кернса – Сейра, мионейрогастроинтестинальная энцефалопатия, оптическая нейропатия Лебера и др.

Возраст дебюта «классических» митохондриальных синдромов MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лак-

татацидоз, инсультоподобные состояния), MERRF (миоклонус-эпилепсия, «рваные» красные мышечные волокна), NARP (нейропатия, атаксия, пигментный ретинит) variabelen — от 2 до 65 лет.

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Они связаны с разнообразием клинических проявлений, их сходством с симптомокомплексами, наблюдающимися при заболеваниях другого генеза (лейкодистрофиях, врожденных миопатиях, болезнях соединительной ткани, органических ацидуриях, дефектах обмена жирных кислот). Невозможно выделить специфичный биохимический маркер, однозначно указывающий на МЗ. При обследовании детей используются:

- Анализ генеалогических данных.
- Изучение анамнеза, в том числе и перинатального.
- Клиническое обследование с оценкой физического развития, соматического и неврологического статуса, состояния эндокринной системы и органов чувств.
- Функциональная и нейрорадиологическая диагностика: ЭКГ, Эхо-КГ, ЭЭГ, МРТ головного мозга и др.
- Клинические анализы крови и мочи, определение кислотно-щелочного состояния.
- Биохимия крови с определением общего белка, альбумина, глюкозы, аммиака, КФК, ЛДГ, АЛТ, АСТ, лактата, пирувата, мочевой кислоты, аминокислот, свободного карнитина, ацилкарнитиннов, FGF21.
- Определение глюкозы, аминокислот и органических кислот в моче.
- Молекулярно-генетическая диагностика (в зависимости от клинического симптомокомплекса) — анализ частых мутаций мтДНК, секвенирование мтДНК, выявление деплеции мтДНК, анализ мутаций отдельных генов ядерной ДНК, полноэкзомное секвенирование ядДНК.

Генетическая верификация наследственного заболевания строго необходима во избежание диагностических ошибок. Идентификация генного дефекта важна для медико-генетического консультирования семьи с тяжело больным ребенком с последующей пренатальной диагностикой и профилактикой повторных случаев МЗ в семье. Точная диагностика дает основание для назначения таргетной терапии.

Молекулярно-генетическое подтверждение — заключительный этап диагностики. Задача клинициста — не только установить митохондриальную

Таблица 2. Характеристика форм митохондриальных заболеваний, обусловленных мутациями ядДНК и манифестирующих у подростков и взрослых

Нозологическая форма	Мутации генов	Тип наследования
Прогрессирующая наружная офтальмоплегия	<i>ANT1, Twinkle, POLG1, POLG2, RRM2B, POLG1</i>	Аутосомно-доминантный Аутосомно-рецессивный
Мионейрогастроинтестинальная энцефалопатия	<i>TYMP, RRM2B, POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Митохондриальный рецессивный атактический синдром (MIRAS)	<i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Сенсорной атаксии, дизартрии и офтальмопареза синдром (SANDO)	<i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Синдром депрессии, атаксии, кардиомиопатии	<i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
MELAS-подобный синдром	<i>POLG1</i>	Аутосомно-рецессивный
Атрофия зрительных нервов с катарактой	<i>OPA3</i>	Аутосомно-доминантный

природу болезни и ее конкретную клиническую форму, но и выявить генный дефект. Например, энцефаломиопатия Ли может быть обусловлена мутациями более 20 генов ядерной ДНК, а также генами мтДНК.

ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

Эффективное лечение этих тяжелых заболеваний недостаточно разработано. Стратегия терапии митохондриальных болезней заключается в повышении эффективности биологических процессов тканевого дыхания и окислительного фосфорилирования. Больным назначают комплексное лечение, включаю-

щее диетотерапию (уменьшение квоты углеводов в пищевом рационе) и лекарства, влияющие на разные этапы энергетического метаболизма. Используемый комплекс препаратов получил ироническое название «митохондриальный коктейль», но в большинстве случаев, по мнению специалистов международного Общества митохондриальной медицины (Mitochondrial Medical Society), такой способ терапии демонстрирует более высокий положительный эффект по сравнению с монотерапией отдельными медикаментами.

Список литературы находится в редакции



— congress space by StatusPraesens —



V Общероссийская онлайн-конференция FLORES VITAE

Поликлиническая педиатрия

20–21 ноября 2020 года



Ассоциация ИПН



StatusPraesens



МАРС



РУДН



spnavigator

+7 (499) 346 3902

ova@praesens.ru

praesens.ru

stpraesens

praesens

statuspraesens



ЗОНА ОСОБОГО ВНИМАНИЯ



Александр
Николаевич
ПАМПУРА

Д.м.н., руководитель отдела аллергологии и клинической иммунологии НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, главный внештатный специалист аллерголог-иммунолог ДЗМ



Наталья
Бегиевна
МИГАЧЁВА

К.м.н., доцент кафедры педиатрии Института профессионального образования ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ

Возможности первичной профилактики атопического дерматита у младенцев

Актуальность исследований в области атопического дерматита (АтД) определяется рядом важнейших обстоятельств. Прежде всего, в подавляющем большинстве случаев АтД оказывается первым аллергическим заболеванием ребенка. Дебют в 85% случаев возникает на первом году жизни, а раннее начало клинических проявлений связано с тяжелым течением заболевания и формированием пищевой аллергии.

ОПАСНЫЕ СВЯЗИ

Как правило, АтД представляет собой первое неинфекционное воспалительное заболевание в жизни ребенка. При разработке концепции развития хронических неинфекционных воспалительных заболеваний обнаружилась связь его со множеством других неаллергических заболеваний. Так, известна связь между АтД и сердечно-сосудистыми, онкологическими, системными заболеваниями соединительной ткани, болезнями обмена веществ, неврологическими, офтальмологическими нарушениями, болезнями ЖКТ и неаллергической патологией кожи.

АтД рассматривают как первый этап развития аллергического марша — хронологической последовательности формирования сенсibilизации и клиниче-

ских проявлений аллергии (АтД, бронхиальной астмы, аллергического ринита). Хорошо известно, что у больных атопическим дерматитом в 2/3 случаев развивается аллергический ринит и в половине случаев — бронхиальная астма. Причем возраст дебюта АтД и его тяжесть считаются наиболее значимыми предикторами развития и тяжести течения респираторной аллергической патологии.

ПРОБЛЕМА В ЦИФРАХ

Атопический дерматит тесно связан с формированием IgE-опосредованной сенсibilизации, в частности пищевой и ингаляционной. Вероятность пищевой сенсibilизации у детей с АтД в 5–15 раз выше, чем у сверстников без этого диагноза. Более того, приблизительно 40–80%

детей раннего возраста с АтД имеют клинически доказанную пищевую аллергию, а ведь это причина анафилаксии у детей.

Наконец, структурно-функциональный дефект эпидермального барьера, ассоциированный с АтД, ведет к изменению микробиоценоза кожи, что в дальнейшем может способствовать хронизации поражения, развитию антибиотикорезистентности и т.д.

С социально-экономической точки зрения АтД оказывает заметное негативное воздействие на качество жизни детей и их семей из-за косметических дефектов, хронического зуда, нарушения сна, ограничения пищевого рациона и связанных с этим нутритивных и психологических проблем, нарушения социальной активности, сложностей в контактах со сверстниками и т.д. Да и материальные затраты на лечение АтД достаточно значительны.

заболеваний ограничены и прежде всего основаны на фиксации наследственной отягощенности по аллергическим заболеваниям у ближайших родственников (родители, сibsы). Перспективным представляется использование биомаркеров, однако они, несмотря на патогенетическую значимость, зачастую не обладают достаточной предиктивной значимостью.

МЕТОДЫ ПРОФИЛАКТИКИ

Условно их можно разделить на ограничительные и модулирующие, когда предпринимаются попытки создания условий, способствующих адекватному иммунному ответу. В многочисленных исследованиях, оценивавших влияние различных ограничений (элиминационная диета во время беременности, в течение грудного вскармливания, задержка введения прикорма и т.д.), получены достаточно противоречивые результаты.

Современные рекомендации по профилактике АтД и IgE-опосредованной пищевой аллергии для детей из группы высокого риска практически соответствуют общим принципам вскармливания детей раннего возраста (вне зависимости от наличия аллергических заболеваний у родителей и сibsов): разнообразное полноценное питание во время беременности, сохранение грудного вскармливания не менее чем до 4–6 месяцев, далее — в соответствии с семейными предпочтениями и культурными традициями; введение прикорма в 4–6 месяцев.

Однако высокоаллергенные продукты детям с наследственной отягощенностью по аллергическим заболеваниям (группы высокого риска) нужно вводить с осторожностью, проводя индивидуальную оценку риска острых реакций. При невозможности грудного вскармливания детям из группы высокого риска назначают гидролизированные сывороточные смеси как минимум в первые полгода.

Вероятно, для достижения профилактического эффекта и предотвращения возможных инфекционных осложнений следует использовать только специальные средства ухода за кожей (эмоленты), а также соблюдать при проведении процедур гигиенические нормы (тщательно мыть руки и избегать травмирующего втирания средств).

Важно подчеркнуть, что до настоящего времени отсутствует обоснованная стратегия профилактики атопического дерматита, предназначенная для детей, не входящих в группу высокого риска.

Возможности первичной профилактики АтД пока ограничены.

Список литературы находится в редакции

4 | тома 4500 | страниц – общий объем 22 | раздела 190 | глав

«Руководство участкового и семейного врача-педиатра» —
самое полное издание в области педиатрии на русском языке.

Первый том	Второй том	Третий том	Четвертый том
<p>посвящен внутриутробному развитию плода, профилактическому наблюдению за здоровыми детьми, проблемам перинатального развития, неврологическим и психическим заболеваниям.</p>	<p>посвящен инфекционным заболеваниям, особо опасным инфекциям, дерматологическим заболеваниям, заболеваниям органов зрения, полости рта, уха, горла, носа.</p>	<p>посвящен эндокринным и метаболическим расстройствам, аллергическим заболеваниям, иммунологии, гематологии, онкологии, заболеваниям органов дыхания и сердечно-сосудистой системы.</p>	<p>рассказывает о заболеваниях органов пищеварения, желчевыводящих путей, печени, мочеполовой системы, гинекологических заболеваниях, орфанных состояниях, неотложных состояниях, повреждениях и отравлениях.</p>

Руководство адресовано участковым и семейным врачам-педиатрам. Будет также полезно врачам смежных дисциплин, студентам и аспирантам медицинских вузов.

По вопросам приобретения издания обращаться info@abvpress.ru ☎ +7 (499) 929-96-19

«Руководство участкового и семейного врача-педиатра» выпущено при финансовой поддержке Фонда содействия развитию науки, образования, культуры и спорта «СПАРТАК-детям».

Спортивная травма у детей: можно ли предотвратить и как лечить?

Травматизм — одна из важнейших медико-социальных проблем в России и в мире в целом. Особое беспокойство вызывают детские травмы, в первую очередь костно-мышечной системы, составляющие 85–87% всех травм. Причем на долю спортивных травм у детей приходится примерно 10% от всех их видов. Prestиж занятий спортом в нашей стране растет, и родители все чаще отдают детей в разные секции. А ведь к результатам и достижениям спортсменов, даже самых юных, с каждым годом предъявляются все более высокие требования. Нагрузки растут, а значит, повышается вероятность растянуть связку или заработать перелом.



**Николай
Анатолевич
БОЛЬШАКОВ**

Руководитель группы онкоортопедии, ортопед-травматолог отделения онкологии и детской хирургии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России



**Артём
Юрьевич
АРТЕМОВ**

Ортопед-травматолог отделения онкологии и детской хирургии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России



**Алексей
Михайлович
ВОРОЧАЙ**

Ортопед-травматолог отделения онкологии и детской хирургии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

САМЫЕ НЕБЕЗОПАСНЫЕ

Характер и локализация получаемых ребенком повреждений зависят от вида спорта, которым он занимается. Чаще всего встречаются травмы суставов, переломы костей скелета и повреждения мягких тканей. Наиболее травматичными считаются футбол, баскетбол и некоторые другие контактные виды спорта, а также спортивная гимнастика.

На возникновение травм влияют предшествующие эпизоды травматизма (хроническая травма), возраст, пол, анатомические и антропометрические данные ребенка.

ПЕРЕЛОМЫ КОСТЕЙ

Это одна из самых опасных и сложных травм, причем затрагивает она чаще всего верхние и нижние конечности. На фоне постоянной избыточной физической нагрузки случаются и усталостные переломы. Их клиническая картина может быть не столь яркой. В подобной ситуации ребенка должен осмотреть травматолог-ортопед, кроме того, необходима рентгенография пораженного сегмента.

Методы лечения зависят от тяжести и локализации травмы. При сложных переломах прибегают к операции с использованием современных металлофиксаторов и спиц. А при менее серьезных повреждениях проводится консервативная терапия с разного рода иммобилиза-

ционной. Чаще всего страдают крупные суставы: плечевой, локтевой, коленный и голеностопный.

Каждое из упомянутых сочленений — это биологическая динамическая система со сложной анатомической структурой. При ее повреждении может не возникать проблем в повседневной жизни, но заниматься спортом и достигать необходимого результата уже невозможно.

Травмы суставов могут быть легкими, например частичное повреждение капсульно-связочного аппарата. При этом спортсмен достаточно быстро восстанавливается на фоне проводимой консервативной терапии. Она включает прием НПВС для купирования болевого синдрома, мази и использование ортопедических ортезов, кинезиотейпирование. Но травмы могут быть и более тяжелыми, когда требуется комплексный подход к диагностике и решение вопроса об оперативном лечении.

ПОДВЕЛО КОЛЕНА

Наиболее часто повреждается коленный сустав, испытывающий во всех игровых видах спорта большую нагрузку. Брянская А. И. и соавторы из ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» сообщают, что травмы колена составляют 10–25% от числа всех повреждений опорно-двигательного аппарата у детей.

Самые распространенные из таких травм — повреждение передней кресто-

струкции ПКС, подразумевают просверливание отверстий в бедренной и большеберцовых костях для фиксации аутоотрансплантата. При прохождении данных отверстий через зону роста они могут вызвать его нарушение с деформацией сустава, но соблюдение хирургом ряда правил помогает избежать всех нежелательных последствий.

Как правило, в таких случаях применяют аутогендопластику с использованием сухожилий тонкой и полусухожильной мышц, с фиксацией трансплантата в бедренной и большеберцовых костях биодеградируемыми имплантатами.

Synthia R. LaBella и соавторы сообщают, что независимо от метода лечения у спортсменов с травмой крупных суставов в 10 раз выше риск развития дегенеративного остеоартроза в будущем. Это заболевание не только ограничивает возможность заниматься спортом, но может приводить к хронической боли и инвалидности.

ПОСТРАДАЛО ПЛЕЧО

Широко распространены травмы с повреждением капсульно-связочного аппарата плечевого сустава. В норме головка плеча удерживается в контакте с суставной впадиной лопатки благодаря стабилизирующему действию суставной губы, капсулы сустава, связок, а также за счет прижимающего действия окружающих мышц.

Вывих плеча — стойкое разобщение сочленяющихся поверхностей головки

Продолжение на стр. 12 ▶

Послеоперационная реабилитация зависит от многих факторов: тяжесть травмы, метод лечения, вид спорта. Используется иммобилизация поврежденного сегмента ортопедическим ортезом, а также кинезиотейпирование

цией — от классической гипсовой до современных полимерных повязок. Ее сроки также варьируют в зависимости от конкретного клинического случая. После полученных переломов спортсмена ждет долгий период реабилитации, что может сказываться на будущих результатах.

ПОВРЕЖДЕНИЯ СУСТАВОВ

Это также частый спутник спорта — не только высоких достижений, но и лю-

образной связки, повреждения мениска, травматический вывих надколенника, повреждение гиалинового хряща, синдром медиопателлярной синовиальной складки и др. Для диагностики повреждений суставов после физического осмотра и проведения специальных проб пациентам назначают магнитно-резонансную томографию (МРТ). Как и при переломах, используют разные виды терапии, нередко прибегая к оперативному вмешательству — артроскопии.



«СПАРТАК – ДЕТАМ» – официальный фонд ФК «СПАРТАК–МОСКВА», первый официальный Благотворительный Фонд при футбольном клубе в России. Фонд помогает детям с травмами и заболеваниями опорно-двигательного аппарата, в том числе, из малоимущих семей и детских домов.

Фонд дарит возможность детям со всех уголков России ощутить полноту и свободу движения, организуя сборы на приобретение самых современных протезов и оплату хирургических операций. Кроме того, **«СПАРТАК – ДЕТАМ»** поддерживает юных пациентов, находящихся в больницах, обеспечивая лечебные учреждения дорогостоящим высокотехнологичным оборудованием, необходимым для полноценной активной жизни детей.

Благодаря налаженному сотрудничеству с детскими больницами и компаниями-разработчиками подопечные Фонда имеют возможность почувствовать все преимущества современного протезирования с использованием активных и бионических протезов рук, кисти и предплечья.

Фонд содействия развитию науки, образования, культуры и спорта
«СПАРТАК – ДЕТАМ»

+7 (495) 530-95-08
info@spartakforkids.com, spartakforkids.com
125424, Москва, Волоколамское ш., д. 69, стр. 1

УРОК ФИЗКУЛЬТУРЫ

◀ Начало на с. 11

Спортивная травма у детей: можно ли предотвратить и как лечить?

плечевой кости и суставной впадины лопатки в результате патологического процесса или действия силового фактора. Актуальность проблемы обусловлена высокой частотой этой травмы: в 60% всех вывихов страдает именно плечо. Нередко все это заканчивается формированием привычного вывиха плеча из-за повреждения капсульно-связочного аппарата сустава и часто требует оперативного лечения (эндоскопия и артротомия). Основное показание к операции — неэффективность консервативного лечения.

Повреждения бывают мягкотканые: разрыв передней или задней части суставной губы гленоидального отростка лопатки (повреждение Банкарта и реверсивный Банкарт соответственно), верхней части суставной губы (SLAP), вращательной манжеты.

А бывают и костные повреждения: Хилл – Сакса, анти Хилл – Сакса, Банкарта.

При повреждении Банкарта выполняется одноименная операция с рефиксацией связок и хрящевой губы к передней

поверхности сустава (гленоидальной впадине лопатки) при помощи биодеградируемых (саморассасывающихся) креплений — анкером. Операция выполняется эндоскопическим путем, и уже на третьи сутки пациент может быть выписан из стационара. В раннем послеоперационном периоде осуществляется иммобилизация плечевого сустава в течение 3 недель специальной повязкой, после чего начинается постепенная разработка движений до полного восстановления их объема, а также мышечной силы.

АСЕПТИЧЕСКИЙ НЕКРОЗ

Все мы помним про незрелый детский скелет со множеством зон роста. У спортсменов на фоне высоких физических нагрузок отмечается более частое появление остеохондропатий (асептического некроза губчатой кости, с осложнениями в виде микропереломов). Наиболее типичные примеры данной патологии — болезнь Осгуда — Шлаттера, Севера, Хаглунда. При лечении этих травм главное — временно прекратить занятия спортом, часто на довольно длительный период (более 6 месяцев), и подключить физиотерапию.

Однако разумнее попытаться предотвратить подобные травмы, анализируя

К физическим упражнениям разрешается приступать с 12–15-й недели после операции, а возвращаться в спорт — на 5–6-м месяце реабилитации

и исправляя проблемы со спортивным оборудованием и одеждой, используя ортопедические стельки, корректируя интенсивность тренировок и уровень физической активности ребенка, избегая преждевременной специализации и правильно организуя режим нагрузок и отдыха.

У детей и подростков, активно занимающихся спортом, нередко встречаются проблемы в области голеностопного сустава. В частности, это касается ахиллова сухожилия (синдром Хаглунда). При этом дети жалуются на боль в области прикрепления сухожилия (задняя верхняя часть пяточной кости). Помимо клинической картины в диагностический минимум включалось рентгенологическое исследование стоп в стандартной укладке.

Лечение в основном консервативное: оптимизация спортивного режима, подбор ортопедических стелек, физиотерапия, по показаниям — НПВС.

В один большой блок можно объединить ушибы мягких тканей разной лока-

лизации, повреждения связок, различные тендопатии. Все эти перечисленные патологии и травмы лечатся консервативно (препараты группы НПВС местно и внутрь, ортезирование, кинезиотейпирование) и не приводят к длительному перерыву в тренировках.

Травматизм у молодых спортсменов за последнее десятилетие вырос, а боль у детей во время занятий спортом нельзя считать нормой. Это предупреждающий сигнал о перетренированности, что может потребовать изменения, сокращения или даже прекращения занятия. Не стоит забывать и о профилактике травм. Важное значение имеет первоначальное обследование, отвечающее на вопрос: подходит ли ребенку данный вид спорта? Необходимо исключить такие заболевания, как дисплазия тазобедренных суставов, плоскостопие, нарушения со стороны позвоночника и др. А завершить статью хочется словами Гиппократов: «Болезнь легче предупредить, чем лечить».

СКОПИНФАРМ

Производство препаратов:

NOVARTIS
octapharma
CSL Behring

Мощность завода — 1 200 000 000 капсул/таблеток в год

Строительство биотехнологического цеха 4 стадии переработки препаратов крови

25 сентября 2018 г. был подписан СПИК по производству полного цикла препаратов крови с Минпромторгом РФ и Правительством Рязанской области

Полное соответствие стандартам GMP, ISO 9001:2015, ГОСТ Р ИСО 900

Реализация проекта расширения производства инновационных препаратов «Новартис» для лечения онкологических и гематологических заболеваний

Собственная лаборатория

391800, Рязанская область, Скопинский район, Промышленная зона №1 тер., здание 1
Телефон: +7 (49156) 2-28-44 www.skopinpharm.com

Реклама