



ПЕДИАТРИЯ СЕГОДНЯ

Сентябрь
2026 № 4 (51)

Сайт издателя – www.abvpress.ru

Дорожная карта
реализации резолюции
Всемирной ассамблеи
здравоохранения 2

Фебрильные судороги:
диагностика и школа
для родителей 3

Вакцинация 2027:
что изменится
на практике 4

Как сообщить
о тяжелом диагнозе 10



От главного редактора



Николай Николаевич
ВОЛОДИН

академик РАН, президент
Российской ассоциации специалистов
перинатальной медицины, заведующий
отделением неонатологии ФГБУ НМИЦ
ДГОИ им. Дмитрия Рогачева,
профессор, д.м.н.

Дорогие коллеги!

От имени Ассоциации специалистов
в области перинатальной медицины (АСПМ+)
приветствую вас на страницах специального
выпуска к XXI Всероссийскому конгрессу
«Современная перинатология: организация,
технологии, качество».

Этот год стал знаковым: уже тридцать лет
наш Конгресс остается ключевым событием
для специалистов в области перинаталь-
ной медицины. Символично, что юбилейный
Конгресс впервые пройдет на новой пло-
щадке — в Детском научно-клиническом цен-
тре им. Л.М.Рошала. 23–24 сентября 2026 года
здесь соберется профессиональное сообще-
ство, чтобы обсудить главные вызовы и дости-
жения современной перинатологии.

Мы открываем выпуск словом эксперта
о 35-лети НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва.
Достижения впечатляют: с 7 % выживаемости
пациентов в 1990-х до 83 % сегодня — таков
путь отечественной детской гематологии, онко-
логии и иммунологии. И это не итог, а этап:
впереди — расширение трансплантаций и пер-
сонализированная терапия.

Еще один вектор — диагностика, спаса-
ющая будущее. Расширенный неонатальный
скрининг с 2023 года охватил более 3 млн
новорожденных, выявлено свыше 1900 слу-
чаев орфанных болезней. За каждой циф-
рой — жизнь без тяжелых осложнений бла-
годаря ранней терапии. Это прямая реализация
решений ВОЗ, и Россия здесь среди лидеров.



Оформить
подписку



АБВ-пресс
в Telegram

Вектор

Три десятилетия пути службы детской гематологии, онкологии и иммунологии: итоги и векторы развития

Тридцать пять лет назад детская онкогематология в России начиналась с малого — единичных
коек и почти безнадежных прогнозов. Сегодня это высокоорганизованная система, спасающая
тысячи жизней. Служба вышла на мировые стандарты, сохраняя каждую детскую жизнь.



Николай Сергеевич
ГРАЧЁВ

генеральный директор
ФГБУ НМИЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачёва,
профессор, д.м.н.

Точка отсчета

14 января 2026 года знаменует
35-летие со дня учреждения Научно-
исследовательского института детской
гематологии, преобразованного впо-
следствии в Национальный медицин-
ский исследовательский центр детской
гематологии, онкологии и иммунологии
имени Дмитрия Рогачёва. За прошед-
ший период сформирована и после-
довательно модернизирована нацио-
нальная система специализированной
медицинской помощи детям с онкоге-
матологическими и иммунопатологи-
ческими состояниями. Оценка коли-
чественных результатов деятельности
службы, базирующаяся на официальных
отчетах Министерства здравоохранения
Российской Федерации и материалах
юбилейного Конгресса «35 лет вместе»,
позволяет объективно охарактеризо-
вать достигнутый прогресс и определить

приоритетные направления дальней-
шего развития.

От первых шагов до системы

Ключевым индикатором эффектив-
ности службы выступает показатель
долгосрочной выживаемости. В начале
1990-х годов данный показатель не пре-
вышал 7 %, тогда как в настоящее время
общая выживаемость детей с онколо-
гическими заболеваниями достигла
83 %, а при отдельных нозологических
формах (острый лимфобластный лей-

причем с 2022 года общая детская
смертность от онкологических причин
сократилась более чем на 5 %. Ресурс-
ное обеспечение службы характери-
зуется развертыванием 3630 специа-
лизированных коек в 11 федеральных
и 110 региональных медицинских орга-
низациях при практически полной штат-
ной укомплектованности врачебным
персоналом (свыше 900 специали-
стов). Объемы стационарной помощи
за 2025 год составили 103 тыс. госпи-
тализаций, что на 42 % превышает уро-
вень 2020 года, а число высокотехноло-



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

коз, нефробластома) — 98–99 %. Одно-
временно зафиксировано устойчивое
снижение однодневной летальности
до исторического минимума — 16,3 %,

гичных вмешательств достигло 170 тыс.,
увеличившись за пятилетний период
почти на 20 %.

» с. 2

Вектор

« с. 1

Ежегодно выполняется около 1000 операций по трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, что вдвое выше показателей десятилетней давности. Лекарственное обеспечение детских онкогематологических пациентов в Российской Федерации относится к числу наиболее полных в мире; в 2025 году при участии фонда «Круг добра» терапию получили 1822 ребенка с соответствующими диагнозами.

Показатель общей заболеваемости зафиксирован на уровне 12,1 случая на 100 тыс. детского населения, что сопоставимо с данными развитых стран и обусловлено широким внедрением молекулярно-генетических методов диагностики.

К новым рубежам

На основе системного анализа достигнутых результатов сформулированы стратегические векторы развития службы на среднесрочную перспективу. Первоочередной задачей остается дальнейшее снижение летальности, что требует концентрации клинических и научных усилий на совершенствовании протоколов интенсивной терапии и реабилитационной поддержки.

Приоритетными направлениями признаны расширение трансплантационных программ и клеточных технологий, включая увеличение числа трансплантаций, пополнение Федерального регистра доноров костного мозга и внедрение генно-инженерных лекарственных препаратов. Не менее значимым является углубление молекулярно-генетического профилирования опухолей и разработка персонализированных схем лечения на основе инновационных диагностических алгоритмов. Кадровая политика должна обеспечивать системную подготовку и непрерывное повышение квалификации врачей и научных сотрудников, гарантируя преемственность поколений в специализированной службе. Наконец, междисциплинарное взаимодействие онкологии, гематологии, иммунологии, педиатрии, радиологии, трансфузиологии и реаниматологии рассматривается в качестве обязательного условия интеграции знаний и оптимизации лечебного процесса.

За три с половиной десятилетия отечественная служба детской гематологии, онкологии и иммунологии прошла путь от разрозненных инициатив до высокоорганизованной государственной системы, чьи показатели сопоставимы с лучшими мировыми стандартами.

Достигнутые результаты — выживаемость, доступность помощи и лекарственное обеспечение — подтверждают эффективность принятых управленческих и клинических решений. Дальнейшее развитие предполагает последовательную реализацию обозначенных направлений, что позволит стабильно улучшать исходы лечения и качество жизни всех категорий пациентов при главенстве принципа сохранения каждой детской жизни.

Фокус дня

Дорожная карта реализации резолюции Всемирной ассамблеи здравоохранения и развитие Орфанного консорциума

Расширенный неонатальный скрининг в РФ с 2025 года охватывает 100 % новорожденных: более 1900 детей с орфанными патологиями выявлены досрочно. Интеграция с фондом «Круг добра» и Орфанным консорциумом СНГ формирует замкнутый цикл помощи, соответствующий резолюции ВОЗ WHA78.11.



Анна Александровна МУХИНА

ведущий научный сотрудник ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», врач-аллерголог-иммунолог НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва, к. м. н.

Прорыв в диагностике

Анализ реализации программы расширенного неонатального скрининга в Российской Федерации по итогам 2025–2026 годов, а также ее корреляция с международными инициативами — созданием Орфанного консорциума стран СНГ и резолюцией Всемирной ассамблеи здравоохранения (World Health Assembly) WHA78.11 — позволяет оценить как достигнутые системные эффекты, так и перспективные направления развития.

“ За последние десять лет уровень детской смертности в России снизился более чем вдвое — к I полугодью 2025 года до исторического минимума 3,6 промилле

Согласно официальным данным Министерства здравоохранения РФ, в 2025 году скринингом охвачено 100 % новорожденных (более 1 млн 160 тыс. детей). По одним данным, у 661 ребенка подтвержден диагноз наследственного или врожденного заболевания, при этом структура выявленной патологии распределилась следующим образом: наследственные болезни обмена веществ — 433 случая, первичные иммунодефициты — 117, спинальная мышечная атрофия — 111. По другим данным, в ходе обследований было выявлено 1128 детей с врожденными наследственными заболеваниями. За два с половиной года функционирования расширенной программы (с 2023 года) обследовано свыше 3 млн новорожденных, у более чем 1900

из них диагностированы орфанные патологии, что свидетельствует о высоком диагностическом потенциале системы и ее способности выявлять заболевания на доклинической стадии.

С 1 апреля 2026 года перечень скринируемых нозологий дополнен дефицитом декарбоксилазы ароматических L-аминокислот и X-сцепленной адренолейкодистрофией, что довело общее число контролируемых заболеваний до 42. Расширение осуществлено практически без дополнительного бюджетного финансирования за счет оптимизации лабораторных протоколов и применения комбинированных тест-систем. За первый месяц действия обновленной программы диагноз подтвержден у 12 новорожденных (восемь — болезни обмена, два — СМА, два — первичный иммунодефицит), что подтверждает клиническую значимость включения новых маркеров.

«Круг добра» — важное звено

Критически важным звеном пострегистрационного сопровождения выступает механизм лекарственного обеспечения, реализуемый через президентский фонд «Круг добра». Установлено, что терапевтические вмешательства инициируются в большинстве случаев до манифестации клинических симптомов, что принципиально улучшает прогноз и предотвращает необратимые неврологические повреждения.

Помощь фонда получили более 30 тыс. детей, а созданная сеть профильных центров (включая 15 центров генных дерматозов и планируемые к открытию пять дополнительных в 2026 году) формирует непрерыв-

ный маршрут пациента от подтвержденного диагноза до начала терапии. В России более 26 тыс. человек, среди которых 11 139 детей, включены в Федеральный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями. Минздравом РФ формируется группа из 301 нозологической формы редких заболеваний.

Выход на глобальный уровень

Международное взаимодействие в области редких заболеваний получило институциональное оформление в виде Орфанного консорциума стран СНГ, учрежденного в октябре 2024 года и объединяющего более 20 научных и клинических организаций под председательством академика РАН Александра

Фокус дня

Григорьевича Румянцева. Основные векторы деятельности Консорциума включают унификацию диагностических подходов, совместные клинические исследования, обмен данными реальной практики и разработку общих принципов лекарственного обеспечения, что соответствует региональной повестке интеграции здравоохранительных систем.

В глобальном контексте 24 мая 2025 года 78-я Всемирная ассамблея здравоохранения единогласно одобрила первую в истории резолюцию по редким заболеваниям (WHA78.11), со-спонсорами которой выступили Египет и Испания. Резолюция признает, что более 300 млн человек во всем мире живут с одним из более чем 7000 редких заболеваний, и объявляет редкие заболевания глобальным приоритетом в области общественного здравоохранения. Резолюция настоятельно призывает к разработке комплексного 10-летнего глобального плана действий (Global Action Plan, GAP), интеграции редких заболеваний в системы всеобщего охвата услугами здравоохранения, укреплению регистров и систем кодирования, развитию ориентированных на пациента путей оказания помощи, а также к ускорению инноваций, исследований и повышению доступности к надлежащему лечению.

В рамках этого плана предусмотрены создание центров передового опыта, стимулирование инновационных исследований, развитие цифровых регистров и подготовка кадров, а также обеспечение равного доступа к диагностике и лечению для уязвимых групп. Представители Орфанного консорциума подтвердили готовность участвовать в международной кооперации и имплементировать положения резолюции на национальном и региональном уровнях.

Новые горизонты скрининга

Перспективные направления развития российской программы неонатального скрининга включают дальнейшее расширение перечня заболеваний (в 2027 году планируется включение миодистрофии Дюшенна), внедрение преконцепционного молекулярно-генетического тестирования для лиц, планирующих беременность, а также запуск с 2026 года бесплатного неинвазивного пренатального скрининга в системе ОМС. Параллельно требуется совершенствование маршрутизации пациентов, синхронизация этапов скрининга с механизмами лекарственного возмещения и проведение системной оценки экономической эффективности расширения охвата с учетом региональных эпидемиологических и финансовых условий. Минздрав РФ планирует увеличить перечень патологий, проверяемых в рамках неонатального скрининга, добавив в него еще пять диагнозов.

Главная цель расширения списка — обеспечить максимально быстрое начало лечения редких и тяжелых патологий у младенцев. Таким образом, эволюция неонатального скрининга в Российской Федерации представляет собой комплексную системную трансформацию, в которой ранняя диагностика, обеспечение доступной патогенетической терапией и международное научно-практическое сотрудничество образуют взаимосвязанные компоненты, способствующие снижению инвалидизации и смертности среди детей с наследственными заболеваниями и укреплению общественного здоровья в целом. За последние десять лет уровень детской смертности в России снизился более чем вдвое к I полугодью 2025 года до исторического минимума 3,6 промилле.

Расширенный неонатальный скрининг в Российской Федерации достиг статуса высокоэффективного общественного здравоохранительного инструмента, обеспечивающего всеобщий охват и своевременную диагностику широкого спектра наследственных патологий.

Интеграция скрининга с механизмами лекарственного возмещения (фонд «Круг добра») и создание региональной сети специализированных центров формируют замкнутый цикл оказания помощи, позволяющий инициировать терапию до появления клинических симптомов.

На международном уровне участие России в Орфанном консорциуме СНГ и имплементация положений резолюции ВОЗ WHA78.11 открывают возможности для гармонизации диагностических стандартов, совместных исследований и трансграничного обмена данными, что усиливает глобальную кооперацию в области редких заболеваний. Дальнейшее расширение скринингового перечня, внедрение преконцепционной и пренатальной диагностики, а также совершенствование маршрутизации пациентов представляют собой стратегические приоритеты, реализация которых позволит не только снизить бремя орфанных патологий, но и укрепить демографические показатели за счет сокращения детской инвалидности и смертности.

Таким образом, программа неонатального скрининга в РФ является образцом успешной системной трансформации, сочетающей научно-технические инновации, организационные решения и международное сотрудничество, и служит основой для устойчивого развития педиатрической службы в долгосрочной перспективе.

Клинические рекомендации

Фебрильные судороги: диагностика и школа для родителей

С 2026 года практика ведения фебрильных судорог у детей меняется: приступы короче пяти минут экстренно не купируют, главное — исключить нейроинфекцию, эпилепсию и метаболические кризы. Антипиретики «для профилактики» больше не назначают, вместо этого обучают родителей и работают с тревогой.

Пересмотр тактики

Фебрильные судороги (ФС) — одно из самых частых пароксизмальных состояний в педиатрии. Они возникают при лихорадке, наблюдаются у 2–5 % детей в возрасте от 6 месяцев до 5 лет и являются наиболее распространенным видом судорог в этом возрасте. Однако многолетняя практика показала: рутинное назначение антипиретиков и противосудорожных препаратов не снижает риск рецидивов, а диагностический поиск часто ограничивается лишь констатацией факта приступа. С 2026 года фокус смещается: вместо борьбы с симптомом — системное исключение опасных состояний и работа с семьей.

КТ или МРТ головного мозга проводится только в случае очаговой неврологической симптоматики / прироста окружности головы и/или признаков ВЧГ. Рутинное проведение ЭЭГ не проводится после первого простого фебрильного приступа, так как не оценивает риск развития эпилепсии.

Когда необходимо дополнительное обследование:

- ригидность затылочных мышц;
- петехиальная сыпь;
- стойкая спутанность сознания;
- очаговая неврологическая симптоматика;
- выбухание родничка;
- возраст до 6 месяцев.

Когда нужно выполнять люмбальную пункцию:

- наличие признаков менингизма;
- возраст до 12 месяцев;
- наличие неполной вакцинации.

Отказ от антипиретиков

Привычные антипиретики (парацетамол, ибупрофен) не использовать с целью предотвращения рецидивов, а только для улучшения самочувствия ребенка.

Действия при возникновении фебрильных судорог

Главная задача — обеспечить безопасное положение на боку, защитить от травм. Не пытаться разжать челюсть, ничего не класть в рот и не удерживать конечности.

Если приступ длится:

- <5 минут: только наблюдение;
- ≥5 минут: терапия бензодиазепинами (диазепам, мидазолам).

Предпочтение отдается внутривенному введению, но если нет венозного доступа, то применяется интраназальное или ректальное введение.

Рекомендована видеофиксация состояний для оценки характера приступа (специфичность 75–97 %).

Вакцинация: да или нет

Фебрильные судороги не являются противопоказанием к прививкам. Детям с простыми ФС (однократно, длительностью менее 15 минут) или редкими эпизодами (менее трех за полгода)

вакцинация проводится по календарю после стихания причины, вызвавшей фебрильные судороги. Для детей со сложными ФС (могут повторяться в течение суток длительностью более 15 минут) и частыми (≥3 за полгода) рекомендуется отложить вакцинацию до консультации с неврологом.

Обучение и поддержка родителей

При впервые возникшем фебрильном приступе у ребенка родители испытывают высокий уровень стресса. Врачам необходимо не только разъяснить диагноз, но и объяснить благоприятный прогноз, минимальный риск развития эпилепсии, а также обучить родителей первой помощи при развитии фебрильных судорог. В некоторых случаях родителям требуется психологическая помощь в течение 2–3 недель после эпизода.

Основная задача врача в 2026 году — провести дифференциальную диагностику (исключить угрожающие жизни состояния), а затем успокоить родителей, обучить их первой помощи при возникновении фебрильного приступа у ребенка и объяснить, что это состояние в большинстве случаев безопасно и не влияет на его дальнейшее развитие.

Автор:

Ирина Олеговна ЕГОРОВА

Вакцинопрофилактика

Практические изменения в вакцинации 2027: ВПЧ, менингококк и моноклональные антитела

В 2027 году Национальный календарь прививок пополнится вакцинами против вируса папилломы человека и менингококковой инфекции. Региональные календари уже сегодня дополняют федеральный, а врачам и родителям помогает «Идеальный календарь» Союза педиатров. Разбираем главные изменения, спорные вопросы и новые горизонты иммунопрофилактики.

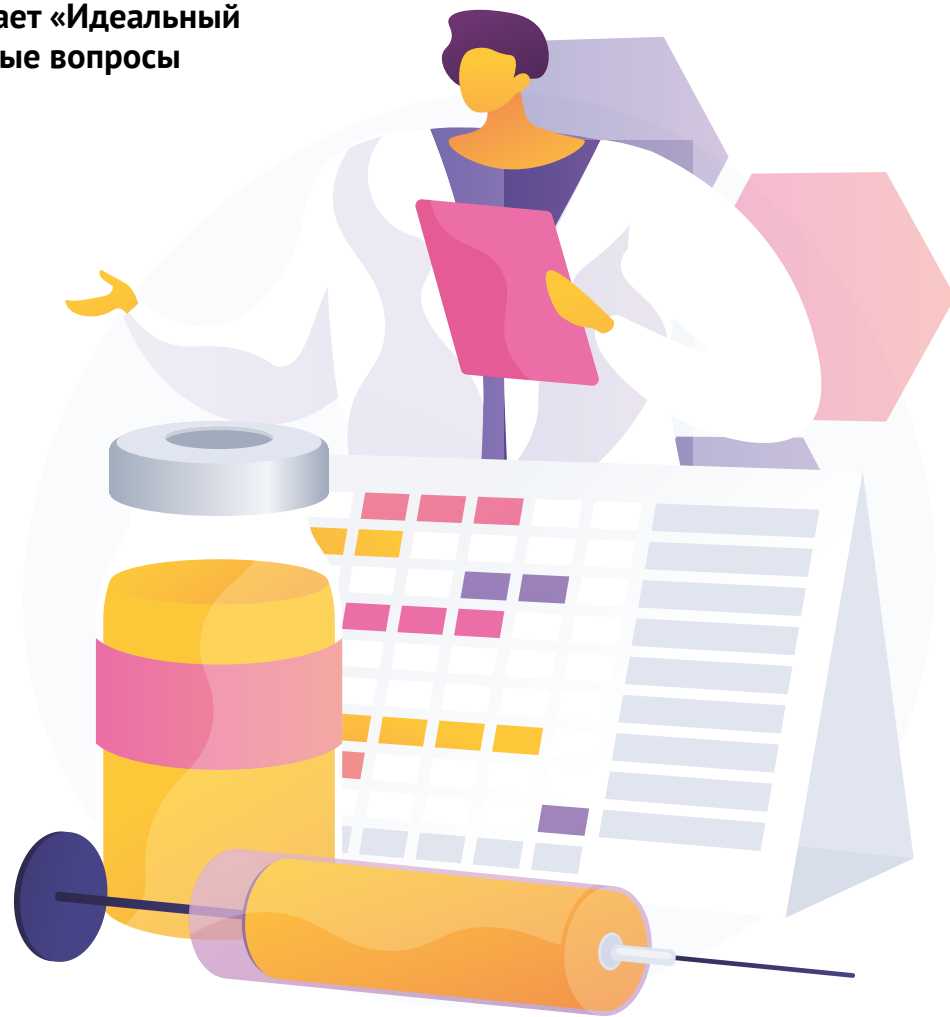


Алексей Юрьевич РТИЩЕВ
главный внештатный специалист по инфекционным болезням у детей Департамента здравоохранения города Москвы, доцент кафедры инфекционных болезней у детей ИМД ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России, к. м. н.

(life-course immunization), направлен на введение необходимых вакцинных препаратов и сохранение здоровья во всех возрастных группах населения и тем самым увеличение продолжительности жизни с помощью прививок.

Что изменится в 2027 году

В России в 2020 году была утверждена Стратегия развития иммунопрофилактики инфекционных болезней на период до 2035 года (распоряжение Правительства Российской Федерации от 18.09.2020 г. № 2390-р), предусматривающая оптимизацию НКПП с включением максимально полного перечня инфекций, которые могут быть предотвращены с помощью вакцин. Текущим Планом (распоряжение Правительства Российской Федерации от 25.12.2025 г. № 4063-р) первые изменения в отечественном календаре прививок предусмотрены в 2027 году. В НКПП будут включены прививки против ВПЧ и менингококковой инфекции. Производство отечественной вакцины против ВПЧ 6, 11, 16 и 18-го типов стартовало осенью 2025 года. Рабочей группой экспертов в сфере иммунопрофилактики при Минздраве России предложено установить декретированный срок проведения двукратной вакцинации против ВПЧ в возрасте 12 лет как девочкам, так и мальчикам. Однако возраст и схема вакцинации против менингококковой инфекции в рамках нового НКПП пока не определены. Это связано с тем, что регистрация некоторых из отечественных потенциальных вакцин-кандидатов (против серогрупп ACWY и ABCWY) еще не завершена, точное начало и реальные объемы произ-



“Вакцины против гепатита В и ВПЧ позволяют предотвратить развитие гепатоцеллюлярной карциномы и рака шейки матки — это уже не только инфекционная, но и онкологическая профилактика

“Моноклональные антитела против РСВ нового поколения обладают пролонгированным действием — однократное введение защищает на весь эпидсезон. Это новый этап в иммунопрофилактике

шейки матки. Кроме того, вакцинные препараты являются важным инструментом в борьбе с устойчивостью к противомикробным средствам. Некоторые из применяемых сегодня вакцин актуальны не только для детей, но и для взрослого населения, особенно пожилых людей. Поэтому современный подход, получивший название «вакцинация на протяжении всей жизни»

водства пока не известны. Эксперты поддерживают введение менингококковых вакцин на первом году жизни, но возраст и схема будут утверждены после одобрения инструкций производителями.

Новые группы риска

Наряду с основной частью НКПП актуализации также подлежит календарь про-

филактических прививок по эпидемиологическим показаниям. Уже сейчас эта часть содержит не только эпидемиологические, но и клинические показания для некоторых вакцин. Эксперты предлагают включить в календарь прививок группы риска и подготовили корректировки по коклюшу, менингококку и пневмококку. Текущая версия расходится с СанПиН и эпидситуацией по менингококку. По коклюшу необходима стратегия «кокона»: расширение возрастных показаний, ревакцинация в 6–7 лет и вакцинация беременных (уже в клинических рекомендациях). Окончательный перечень изменений и сроки пока не утверждены.

Важный инструмент переходного периода

Поскольку процесс совершенствования и расширения НКПП является многоэтапным и сложным, сейчас часть задач по обеспечению дополнительных и актуальных вакцин для РФ решается в рамках региональных календарей профилактических прививок (РКПП).

В большинстве субъектов РФ в настоящее время утверждены РКПП, которые дополняют, но не заменяют НКПП. Это важный инструмент реализации основных стратегий вакцинопрофилактики и обеспечения национальной безопасности населения в переходный период. РКПП также позволяют проводить иммунизацию с учетом конкретной региональной эпидемиологической ситуации и приоритетных для территории групп риска. Учитывая то, что почти в каждом субъекте РФ существуют свои особенности, прежде всего в структуре заболеваемости «вакциноуправляемыми» инфекциями, РКПП будут реализовываться даже при условии включения всех недостающих вакцин в НКПП. Недостатком РКПП является то, что, будучи финансируемыми из средств регионального бюджета, объем закупок вакцинных препаратов и охват дополнительными прививками могут варьировать в широких пределах и быть субоптимальными. Кроме того, имеющие место перебои с поставками ряда зарубежных препаратов периодически приводят к невозможности реализации РКПП в полном объеме.

Моноклональные антитела как класс иммунопрофилактики

Важно отметить, что помимо вакцин в рутинную практику массовой иммунизации постепенно входят и препараты моноклональных антител. Широкое использование моноклональных антител против респираторно-синцициального вируса (РСВ) позволяет существенно снизить частоту госпитализаций и смертей от тяжелых бронхолитов и пневмоний у детей раннего возраста. В первой

По коклюшу необходима стратегия «коккона»: расширение возрастных показаний, ревакцинация в 6–7 лет и вакцинация беременных

половине 2027 года в РФ планируется завершить регистрацию препарата моноклональных антител против РСВ нового поколения, обладающего пролонгированным действием и эффективностью в течение всего эпидемиологического сезона при однократном введении. Уже сейчас иммунизация новым препаратом внедряется в национальные графики иммунизации других стран. Тем самым в недалеком будущем и российский календарь потенциально будет включать не только традиционные вакцины, но и препараты моноклональных антител, что потребует отказаться от привычных терминов «профилактические прививки» и «вакцинация», заменив их на «профилактическая иммунизация».

«Идеальный календарь» Союза педиатров

Сейчас в арсенале здравоохранения есть вакцины для предотвращения более чем 30 опасных для жизни заболеваний и инфекций, большая часть из которых зарегистрирована на территории РФ. Согласно Конвенции о правах ребенка, дети имеют право на наиболее совершенные услуги здравоохранения, что требует развития профилактической медицины. Действующие НКПП и РКПП не должны ограничивать врачей в рекомендациях по оптимальному выбору вакцин, особенно для групп риска. При этом иммунизация препаратами вне календаря проводится за счет личных средств или иных источников.

В помощь медикам и родителям Союз педиатров России разработал и ежегодно обновляет «Идеальный календарь иммунизации», доступный на официальном портале, отличающийся наглядностью и удобством в рутинной практике.

Иммунология

Перевод с внутривенной на подкожную терапию: алгоритм для практикующего врача

Еще несколько лет назад врожденные дефекты иммунитета (ВДИ) мы встречали, как правило, слишком поздно — после череды тяжелых инфекций, а иногда, к сожалению, уже посмертно. Сегодня все иначе.



Юлия Александровна РОДИНА

врач аллерголог-иммунолог, заведующая отделением иммунологии, старший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва, к. м. н.

Стационар — узкое место

С 1 января 2023 года в России работает расширенный неонатальный скрининг 36 наследственных заболеваний. В него вошел анализ эксцизионных колец TREC и KREC в сухом пятне крови. Если совсем просто: низкий TREC — сигнал о дефекте Т-клеток (в первую очередь ТКИН), низкий KREC — о дефекте В-клеток (агаммаглобулинемии).

Благодаря скринингу у ребенка выявляют ВДИ, обследуют и начинают лечить внутривенным иммуноглобулином еще до инфекции. Затем остается

перевести его на подкожные инъекции и решить, когда прививать и чем. Эти решения неразрывны, так как чужой IgG влияет и на защиту, и на работу вакцин.

Большинство иммуноглобулинов вводят внутривенно в стационаре. Для ребенка с ВДИ это риск внутрибольничных инфекций, проблемы с венами из-за частых пункций и дополнительная нагрузка на систему: плановые капельницы занимают койки, которых не хватает для тяжелых пациентов.

Хорошая новость

Решение есть: подкожный иммуноглобулин (ПКИГ) создает депо в клетчатке, обеспечивая ровное поступление IgG без пиков. Инъекции родители делают дома шприцем с бабочкой. В России доступен 16,5%-ный раствор (производство Octapharma с локализацией), с 2021 года — через фонд «Круг добра». Домашняя терапия становится нормой: разгружает стационары, безопасна для пациента и возвращает семье обычную жизнь. Переводить удобнее после стабилизации на внутривенном иммуноглобулине (ВВИГ), пересчитав дозу.

Коротко о главном

Неонатальный скрининг дает время диагностировать ВДИ до катастрофы. Перевод на подкожный иммуноглобулин и лечение дома обеспечивают надежную защиту и здоровое детство — терапию, встроенную в обычный день семьи, а не в больницу.

В ПОМОЩЬ ВРАЧУ

Как переводить и дозировать препарат

СТАРТ

Первую подкожную инъекцию выполняют через 3–4 недели после последней инфузии ВВИГ.

ЕЖЕМЕСЯЧНАЯ ДОЗА ВВИГ ЭКВИВАЛЕНТНА ЕЖЕМЕСЯЧНОЙ ДОЗЕ ПКИГ

Доза ПКИГ (г/нед) = доза ВВИГ (г/мес) ÷ интервал 3–4 (нед)

Объем (мл) = доза (г) × 6 (для 16,5%-ного раствора)

Пример: ребенок получал ВВИГ 8 г каждые 4 недели → 8 ÷ 4 = 2 г/нед → 2 × 6 ≈ 12 мл в неделю (распределить по точкам).

Примечание: точный коэффициент пересчета и концентрация — по инструкции конкретного препарата.

РЕЖИМЫ

Стандартно — еженедельно; возможно (по показаниям) увеличение интервала до 10–14 дней или сокращение до 2–3 дней (недельная доза ÷ число введений). Чем чаще введения, тем ровнее уровень IgG и меньше объем на одну точку.

КОНТРОЛЬ

Ориентир — целевой претрансфузионный (trough) уровень IgG более 7 г/л. Терапия проводится пожизненно или до проведения трансплантации костного мозга (для ТКИН).

Источники данных:

Расширенный неонатальный скрининг в РФ (36 заболеваний, TREC/KREC, с 01.01.2023); инструкция по применению подкожного иммуноглобулина 16,5 % (октанорм/cutaquig, Octapharma).

Научный взгляд

Фокус на RET: персонализированная стратегия терапии медуллярного рака щитовидной железы

Наследственная мутация гена RET, передающаяся по аутосомно-доминантному типу, является причиной медуллярного рака щитовидной железы у каждого третьего ребенка. Выявление этой поломки кардинально меняет подход к терапии, а также требует пожизненного наблюдения за всеми членами семьи.



Центральный регулятор клеточного роста

Медуллярный рак щитовидной железы (МРЩЖ) занимает особое место среди онкологических заболеваний детского возраста. В отличие от дифференцированных форм он имеет нейро-эндокринное происхождение и отличается агрессивным течением, ранним метастазированием и специфической молекулярной поломкой [1].

В настоящее время основное внимание онкологов и педиатров направлено на ген *RET* (*rearranged during transfection*) — протоонкоген, мутации которого не только являются главной

причиной заболевания, но и определяют «золотой стандарт» лечения [1, 2].

Ген *RET* локализован на хромосоме 10 (10q11.2) и кодирует одноименный трансмембранный рецептор тирозинкиназы [2, 3]. Этот рецептор играет ключевую роль в развитии симпатической и парасимпатической нервной системы, а также в формировании почек и кишечника в эмбриональном периоде [3]. В организме взрослого человека его активность строго контролируется: активация происходит только при связывании со специфическими лигандами — факторами семейства GDNF (глиальный нейротрофический фактор) [2, 4].

Ключевые кодоны мутаций RET и тактика ведения

Тип мутации	Локализация (экзон)	Клинический фенотип	Тактика в педиатрии
M918T	16	Наиболее агрессивный (МЭН 2В), риск раннего метастазирования [1, 6]	Профилактическая тиреоидэктомия на 1-м году жизни; скрининг феохромоцитомы [7, 8]
C634R/F/S/W	11	Классический МЭН 2А, высокая пенетрантность [1, 7]	Тиреоидэктомия в раннем детском возрасте (до 5 лет); мониторинг уровня кальция и катехоламинов [8, 14]
V804L/M	14	Низкая пенетрантность (позднее начало) [1, 5]	Динамическое наблюдение; тиреоидэктомия после завершения активного роста (в зависимости от уровня кальцитонина) [8, 14]

Однако при возникновении мутации происходит поломка системы контроля. Представьте механизм, у которого сломан выключатель: сигнал к делению клеток поступает непрерывно, независимо от внешних команд остановиться. Это явление называется конститутивной (независимой) активацией тирозинкиназы [1, 4]. В результате клетки парافолликулярного аппарата щитовидной железы (С-клетки), для которых сигнальный путь *RET* является определяющим, начинают бесконтрольно пролиферировать, приводя к развитию опухоли [2].

Спорадические и наследственные формы

Для клинической практики в педиатрии принципиальное значение имеет классификация мутаций гена *RET*. По происхождению они делятся на две большие группы [1, 5].

- Соматические (спорадические) мутации

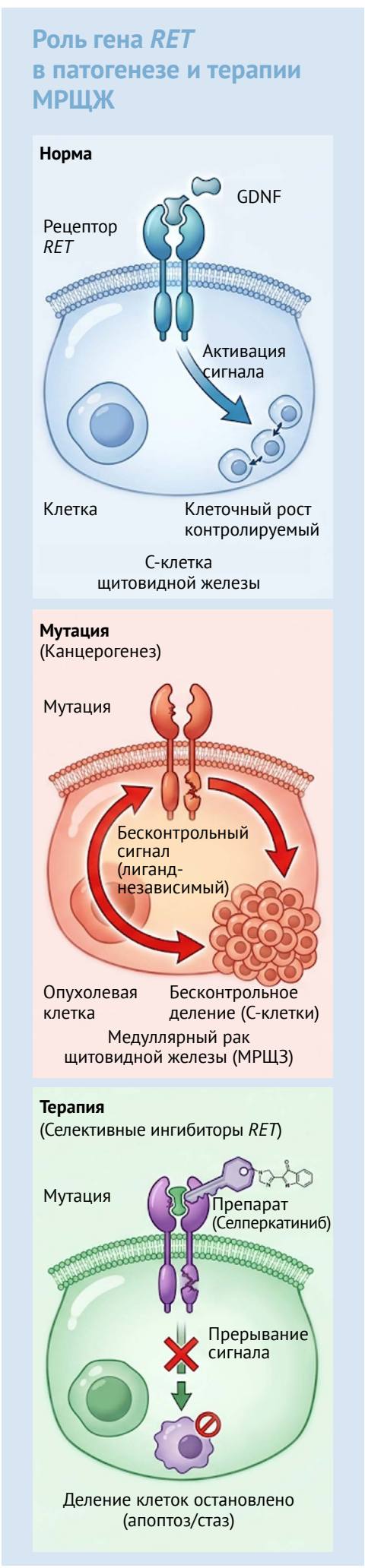
Возникают только в клетках опухоли и не наследуются. Встречаются примерно в 40–50 % случаев МРЩЖ, преимущественно у взрослых, но иногда регистрируются и в педиатрической практике [1, 5]. Наиболее частой горячей точкой мутагенеза является экзон 16 (кодон M918T). Эта мутация ассоциирована с наиболее агрессивным течением заболевания, высоким риском метастазирования на момент диагностики и более неблагоприятным прогнозом [1, 6].

- Герминальные (наследственные) мутации

Присутствуют во всех клетках организма и передаются по наследству. Являются причиной наследственных форм МРЩЖ, которые составляют до 30 % всех случаев [1, 5]. В педиатрии это ключевой момент: если у ребенка выявлен МРЩЖ, необходимо исключить синдромы множественной эндокринной неоплазии (МЭН) [7];

- МЭН 2А — мутации в экзонах 10 (кодоны 609, 611, 618, 620) и 11 (кодон 634). Характеризуется развитием МРЩЖ в 100 % случаев в сочетании с феохромоцитомой и гиперпаратиреозом [1, 7].
- МЭН 2В — чаще всего мутация в экзоне 16 (M918T). Это наиболее тяжелый вариант: проявляется в раннем детском возрасте, отличается крайне агрессивным течением МРЩЖ, а также наличием ганглионевроматоза слизистых и марфаноидным фенотипом [1, 7].

Для педиатра понимание этой классификации означает необходимость рассматривать МРЩЖ не только как локальную



Научный взгляд

опухоль, но и как маркер наследственного синдрома, требующего проведения скрининга для исключения феохромоцитомы и гиперпаратиреоза у ребенка и его ближайших родственников [7, 8].

Атака на мутантный белок

Еще 10–15 лет назад единственным методом лечения МРЩЖ была тотальная хирургическая резекция щитовидной железы и лимфодиссекция [8]. Однако при распространенных формах, метастатическом процессе или неоперабельных опухолях возможности

крайне важно для пациентов детского возраста [11, 12, 13].

Генетическое тестирование

В основе алгоритма действий педиатра, столкнувшегося с узловым образованием щитовидной железы или лимфаденопатией шеи у ребенка, лежит генетическое обследование. Определение мутационного статуса гена *RET* позволяет решить сразу три стратегические задачи [1, 8].

1. Верификация диагноза и прогноз. Выявление мутации подтверждает

Наличие подтвержденной мутации гена *RET* является прямым показанием к назначению селективных ингибиторов *RET* (селперкатиниб, пралсетиниб) у пациентов с прогрессирующим метастатическим МРЩЖ или при неоперабельном местно-распространенном заболевании

хирургического лечения ограничены. Эра точечной терапии открыла новую главу в подходах к ведению таких пациентов [1, 9].

Логика таргетной терапии проста: если причина заболевания — «сломанный» рецептор тирозинкиназы *RET*, значит, необходимо создать молекулу, которая «выключит» его [1, 4].

Современные возможности реализуются путем применения двух поколений препаратов. К первому из них относятся мультикиназные ингибиторы (кабозантиниб, вандетиниб), мишенью которых является не только *RET*, но и другие рецепторы (VEGFR, EGFR). Такой механизм действия обуславливал тяжелую токсичность на фоне терапии указанными препаратами (гипертензия, диарея, кожные реакции) [9, 10].

Прорывом стала разработка селективных ингибиторов *RET* второго поколения: селперкатиниба и пралсетиниба [1, 11]. Эти препараты действуют как высокоточное оружие, блокируя именно мутантный белок *RET* и оказывая минимальное влияние на другие сигнальные пути [11, 12] (см. рис).

Показание к применению

Наличие подтвержденной мутации гена *RET* (как герминальной, так и соматической) является прямым показанием к назначению селективных ингибиторов *RET* (селперкатиниб, пралсетиниб) у пациентов с прогрессирующим метастатическим МРЩЖ или при неоперабельном местно-распространенном заболевании [1, 11, 12].

Согласно результатам клинических исследований (LIBRETTO-001, ARROW), применение этих препаратов позволяет достичь впечатляющих результатов: частота объективного ответа достигает 70–80 % даже у пациентов с тяжелой предшествующей терапией, а профиль безопасности значительно превосходит препараты первого поколения, что

медуллярную природу опухоли. Определение конкретного кодона (например, M918T) позволяет оценить агрессивность течения и риск метастазирования [1, 6].

2. Выбор терапии. Как уже было сказано, наличие мутации — основа для применения высокоточной таргетной терапии селективными ингибиторами. Без генетического подтверждения назначения этих препаратов невозможно или будет осуществляться «вслепую», что снижает эффективность лечения [1, 11].

3. Скрининг членов семьи. При выявлении герминальной мутации необходимо проведение каскадного генетического тестирования среди родственников первой линии [8, 14]. У детей из семей с подтвержденной мутацией *RET* возможно проведение профилактической тиреоидэктомии еще до развития злокачественного процесса. Сроки хирургического вмешательства определяются пенетрантностью мутации (чем выше риск, тем младше возраст ребенка для вмешательства — от первых месяцев жизни при мутации M918T) [7, 8, 14].

Медуллярный рак щитовидной железы — это модель персонализированного подхода к лечению. В отличие от многих других онкологических заболеваний, при которых генетические поломки являются лишь одним из факторов, при МРЩЖ мутация гена *RET* находится в центре патогенеза [1, 2]. Понимание этой логической цепочки — от молекулярной биологии до клинической фармакологии — позволяет педиатру не только своевременно направить ребенка к детскому онкологу или эндокринологу, но и осознанно подойти к вопросу генетического консультирования семьи [8, 14].

Автор:

Ирина Сергеевна КОЗЛОВА



Список источников

Практикум

Онконастороженность на приеме: семь симптомов, которые нельзя списывать «на возраст»

Ранняя диагностика рака у детей затруднена из-за неспецифичности первых симптомов, часто маскирующихся под инфекции или «боли роста». Задача педиатра — не искать опухоль у каждого, а вовремя заметить ухудшение и направить ребенка к онкологу.

Ограниченные возможности

Злокачественные новообразования — одна из ведущих причин детской смертности [1]. Своевременная диагностика влияет на исход [2], но популяционный скрининг у детей практически отсутствует [3, 4].

Семь сигналов, требующих внимания

Большинство жалоб имеют бытовое объяснение. Настороженность нужна, когда симптом сохраняется длительно, нарастает и сочетается с другими изменениями. Ниже — ключевые симптомы.

Длительная или повторяющаяся лихорадка без видимой причины, особенно в течение нескольких недель. Настораживает сочетание с бледностью, слабостью, болями в конечностях/суставах, гематомами, потерей веса, лимфаденопатией или изменениями в анализе крови [5–7].

Боли в костях, суставах или спине. Не списывайте все на «боли роста». Тревогу вызывают постепенное усиление, ночной характер (будят ребенка), хромота, ограничение активности. Дополнительно — парезы, уплотнения или изменения кожи [4, 5, 7].

Увеличенные лимфатические узлы. После инфекции они могут оставаться увеличенными, но настораживают дальнейший рост, плотная/безболезненная консистенция, надключичная локализация, а также сопутствующие лихорадка, потливость, снижение веса, слабость, кашель или боль за грудиной [5, 7].

Увеличение живота или пальпируемое образование. Опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства могут долго не беспокоить. Стойкое увеличение или асимметрия живота, пальпируемое образование требуют обследования [5, 7].

Головная боль и повторная рвота. Регулярная, усиливающаяся, возникающая утром или ночью, с повторной рвотой требует исключения неврологической патологии. Особенно при нарушениях походки, зрения, косоглазии, судорогах, слабости, изменениях поведения или преждевременном половом созревании [4, 5, 7].

Бледность, гематомы и кровоточивость. Множественные гематомы без причины, петехии, повторные носовые кровотечения, особенно в сочетании с бледностью, слабостью или лихорадкой, — повод насторожиться. По данным систематического обзора, при лейкозах на момент диагноза бледность встречалась у 54 % детей, лихорадка — у 53 %, гематомы — у 52 %, боли в конечностях — у 43 %, лимфаденопатия — у 41 %, гепато- и спленомегалия — у 64 и 61 % соответственно [6]. Общий анализ крови — первое доступное исследование.

Ребенок «стал не таким, как раньше». Субъективная жалоба, но игнорировать ее нельзя: быстрая утомляемость, снижение игровой активности, отказ от прогулок, потеря аппетита или веса [4, 7]. Важны длительность (несколько недель) и динамика — если состояние не улучшается или появляются новые симптомы, объяснений «возраст», «усталость», «восстановление после ОРВИ» недостаточно.

Важно

Ни один из признаков сам по себе не указывает на опухоль — детский рак редок, и большинство таких симптомов имеют иную причину. Онконастороженность — не тотальное обследование, а готовность пересмотреть диагноз, если клиническая картина не укладывается в ожидаемое течение: жалобы сохраняются/нарастают, появляются новые, нет эффекта от лечения.

Автор:

Динара Тиморкановна УТАЛИЕВА

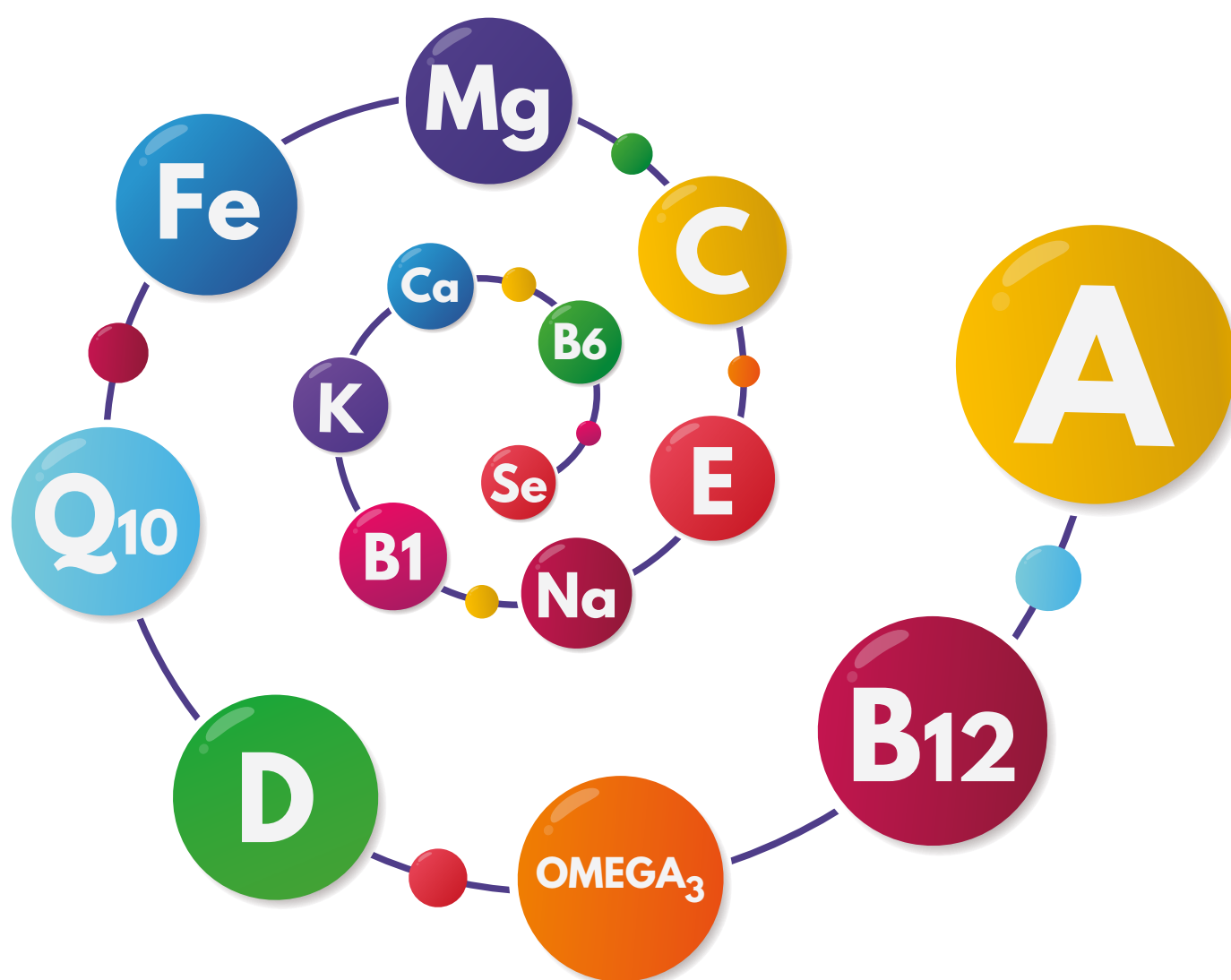


Список источников

Юридический советник

Новый порядок назначения БАД

Долгое время назначение биологически активных добавок регулировалось общими законами и подзаконными актами, а врачи не имели четкого алгоритма их рекомендации. Вступивший в силу 1 марта 2026 года приказ Минздрава России № 669н призван внести ясность в порядок назначения биологически активных добавок при оказании медицинской помощи.



Минздрав дал зеленый свет

Вопрос назначения биологически активных добавок при оказании медицинской помощи — один из наиболее дискуссионных в здравоохранении. БАД не являются лекарственными средствами, но вместе с тем употребляются в целях укрепления здоровья¹. Федеральный закон № 61-ФЗ² не регламентирует обращение БАД, однако они

подлежат государственной регистрации и имеют отдельный правовой статус. Одни врачи считают их важным дополнением к назначаемым лекарственным препаратам, другие не рассматривают БАД в качестве инструмента при лечении заболеваний.

Обозначенные противоречия влияли на использование биологически активных добавок в лечебном процессе. При отсутствии утвержденного порядка назначения БАД в лечении даже те врачи, которые видели положительный эффект от их применения, старались избегать рекомендаций по приему добавок, чтобы не навлечь на себя дополнительную юридическую ответственность. Добавки если и рекомендовались, то устно, без какого-либо отражения в медицинской документации.

В целях сохранения здоровья граждан и недопущения бесконтрольного применения БАД законодателем был разработан Порядок назначения медицинскими работниками биологически активных добавок к пище при оказании гражданам медицинской помощи (далее — Порядок 669н). Утвержденный

приказом Министерства здравоохранения от 17.11.2025 № 669н³ регламент вступил в силу 1 марта 2026 года. Согласно документу, медицинские работники могут официально назначать пациентам БАД при оказании медицинской помощи.

Условия и алгоритмы

Порядок № 669н подробно регламентирует условия назначения биологически активных добавок и определяет категории медицинских работников, которые смогут это делать. К таким специалистам отнесены лечащие врачи или фельдшеры (в том числе акушерки), исполняющие полномочия лечащего врача в рамках оказания первичной или скорой медицинской помощи. Функции лечащего врача должны быть возложены на фельдшера (акушерку) приказом руководителя клиники⁴.

³ Приказ Минздрава России от 17.11.2025 № 669н «Об утверждении порядка назначения медицинскими работниками биологически активных добавок к пище при оказании гражданам медицинской помощи».

Следует отметить, что, в отличие от лекарственных препаратов, назначение БАД является лишь правом, а не обязанностью медицинских работников. Положения Порядка № 669н вообще не содержат императивных норм об обязательном применении БАД при оказании медицинской помощи.

Согласно опросу, проведенному сервисом «Справочник врача», из 1299 медицинских работников 53,6 % полагают, что биологически активные добавки вряд ли будут полезны при оказании медицинской помощи; 48,5 % ответили, что не разбираются в составе и эффективности БАД; 15,9 % респондентов выразили опасение, что в утвержденный Минздравом список могут не войти действительно эффективные и необходимые биодобавки.

В случае принятия решения об использовании БАД в организованном лечебном процессе медики должны будут соблюдать ряд обязательных требований.

Во-первых, согласно Порядку № 669н, могут назначаться лишь зарегистрированные добавки, включенные в перечень БАД, утвержденный Министерством здравоохранения, и только при наличии показаний к их применению. Правительство РФ Постановлением от 13.04.2026 № 398 утвердило критерии качества биологически активных добавок к пище и их

Справка

В медицинской карте должно быть указано наименование биологически активного вещества, длительность, способ и схема применения, обоснование назначения (показания).

эффективности в зависимости от степени влияния на здоровье человека. Этот документ официально вступил в силу и лег в основу отбора для перечня.

Во-вторых, назначение добавок должно осуществляться строго в соответствии со схемами их применения, установленными методическими рекомендациями. На сегодняшний день данные методические документы подготавливаются профильным регулятором и проходят этапы межведомственного согласования

⁴ Приказ Минздрава России от 27.03.2025 № 155н «Об утверждении порядка возложения руководителем медицинской организации при организации оказания первичной медико-санитарной помощи и скорой медицинской помощи на фельдшера, акушерку отдельных функций лечащего врача по непосредственному оказанию медицинской помощи пациенту в период наблюдения за ним и его лечения, в том числе по назначению и применению лекарственных препаратов, включая наркотические лекарственные препараты и психотропные лекарственные препараты».

¹ Согласно абз. 5 ст. 4 решения комиссии Таможенного союза от 09.12.2011 № 880 «О принятии технического регламента Таможенного союза "О безопасности пищевой продукции"», под биологически активными добавками к пище понимаются «природные и (или) идентичные природным биологически активные вещества, а также пробиотические микроорганизмы, предназначенные для употребления одновременно с пищей или введения в состав пищевой продукции».

² Федеральный закон от 12.04.2010 № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств».

Юридический советник

Минздравом и Роспотребнадзором для последующего практического внедрения медработниками.

В-третьих, сведения о назначенной биологически активной добавке должны быть внесены в медицинскую документацию пациента.

Кроме того, медицинский работник должен в доступной форме довести до сведения пациента или его законного представителя информацию о назначенной БАД. Проверенный способ подтвердить донесение информации до пациента — внести такие сведения в информированное добровольное согласие. Однако приказ Минздрава № 1051н⁵, устанавливающий форму ИДС, не содержит граф о назначении БАД. Стоит ли разрабатывать новую форму информированного добровольного согласия на применение БАД или можно внести изменения в утвержденную форму, законодатель не разъяснил. По-видимому, это будет дополнительно освещено в методических рекомендациях.

По запросу пациента или его законного представителя должна быть оформлена выписка из медицинской документации, содержащая сведения о назначении БАД. Порядок оформления выписки регламентирован приказом Минздрава № 789н⁶.

Отсутствие маркировки может свидетельствовать о нелегальной поставке контрафактных товаров

Как проверить регистрацию?

Проверить наличие регистрационного свидетельства у биологически активной добавки можно, используя официальный сайт Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека *rospotrebnadzor.ru*. Ведомство ведет открытую базу данных, содержащую Единый реестр свидетельств о государственной регистрации (СГР).

В реестре размещены сведения о номере и дате выдачи свидетельства, информация о наименовании, производителе и стране происхождения БАД, данные о протоколах исследований.

⁵ Приказ Минздрава России от 12.11.2021 № 1051н «Об утверждении Порядка дачи информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство и отказа от медицинского вмешательства, формы информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство и формы отказа от медицинского вмешательства».

⁶ Приказ Минздрава России от 31.07.2020 № 789н «Об утверждении порядка и сроков предоставления медицинских документов (их копий) и выписок из них».

Медицинский работник может назначать БАД, отвечающие двум критериям:

- биодобавка зарегистрирована в Едином реестре специализированной пищевой продукции;
- у производителя (изготовителя) отсутствуют нарушения обязательных требований за последние три года.

Для самостоятельной проверки необходимо:

- перейти на официальный сайт Роспотребнадзора;
- в разделе «Государственные услуги» зайти в подраздел «Реестры» и выбрать «Реестр свидетельств о государственной регистрации»;
- в поле «Поиск» ввести известные данные — например, наименование БАД, номер СГР, название продукции или наименование фирмы-изготовителя/получателя, иные параметры, относящиеся к характеристикам конкретной продукции.

Также проверить БАД можно через государственную систему «Честный знак». Для этого нужно отсканировать QR-код на упаковке либо в разделе

предусмотренных клиническими рекомендациями. Поскольку применение самих добавок клиническими рекомендациями не регламентировано, вопрос о соотношении порядка назначения биологически активных добавок с клиническими рекомендациями и стандартами оказания медицинской помощи остается открытым.

Если пациенту требуется лекарственная терапия, то в таком случае БАД могут назначаться параллельно для улучшения некоторых состояний и с опорой на показания к применению, которые, напомним, Минздраву предстоит утвердить. Возникает логичный вопрос: если показания к назначению БАД не конкурируют с показаниями к лекарственной терапии, то можно ли назначить прием биодобавок в качестве самостоятельной терапии? Скорее всего, без должных разъяснений законодателя такой вариант будет расценен как дефект медицинской помощи, ведь БАД не являются средствами лечения — они не утверждены как таковые в стандартах медицинской помощи и клинических рекомендациях [1]. Стоит отметить, что в судебной практике есть случаи привлечения медработников к дисциплинарной ответственности (вплоть до увольнения) за навязывание пациенту БАД вместо лекарственного препарата [2].

Предполагается, что Порядок № 669н сделает использование БАД в рамках лечебного процесса более обоснованным и безопасным. Биодобавки станут назначать правомочные медицинские специалисты и строго по показаниям, а применять будут только те добавки, которые пройдут официальную регистрацию в соответствии с требованиями российского законодательства к пищевой продукции.

Вместе с тем эксперты рекомендуют не торопиться массово вводить БАД в клиническую практику, пока Минздрав и Роспотребнадзор окончательно не утвердят перечни разрешенных добавок и показаний к ним. В отсутствие указанных актов любое назначение БАД при оказании медицинской помощи может вызывать вопросы у надзорных органов.

Авторы:

ООО «Факультет Медицинского Права»,
info@kormed.ru



Список источников

Коротко

Российскую вакцину против ВПЧ одобрили для детей

Минздрав России расширил возрастные показания для применения первой отечественной вакцины против вируса папилломы человека (ВПЧ) Цегардекс. Теперь препарат официально разрешен для детей в возрасте от 9 до 17 лет. Соответствующие изменения внесены в регистрационное досье, а актуализированная инструкция опубликована 23 января 2026 года в Государственном реестре лекарственных средств.

Решение принято на основании результатов 3-й фазы клинического исследования, проходившего в пяти центрах России, включая Сеченовский университет и НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова.

В исследовании приняли участие 402 здоровых ребенка обоего пола. Вакцина Цегардекс показала хорошую переносимость, а характеристики ее профиля эффективности и безопасности оказались сопоставимы с зарубежным четырехвалентным аналогом [1].

Расширение возрастных показаний до 9 лет соответствует рекомендациям ВОЗ. Вакцинацию наиболее эффективно начинать до первого контакта с вирусом. Ранняя иммунизация позволяет сформировать защиту задолго до начала половой жизни и максимально снизить риски развития ВПЧ-ассоциированных заболеваний — рака шейки матки, вульвы, влагалища, анального канала, а также аногенитальных бородавок [2].

В октябре 2025 года компания «Нанолек» открыла в Кировской области первое в России полномасштабное производство вакцины Цегардекс — от наработки антигена до розлива в готовые флаконы. Первые серии уже выпускаются, поставки на рынок начнутся во второй половине 2026 года. Производитель планирует наращивать мощности до 3 млн доз в год и готов обеспечить потребности системы здравоохранения в рамках Национального календаря профилактических прививок начиная с 2027 года.

Ранее, в марте 2025 года, вакцина была зарегистрирована для взрослых 18–45 лет. Расширение возрастных показаний на детей — важнейший шаг на пути к включению вакцинации против ВПЧ в Национальный календарь прививок.



Список источников

Психология

Как сообщить о тяжелом диагнозе

Педиатры нередко оказываются в ситуации, к которой невозможно подготовиться: объявить семье о диагнозе, меняющем представление о будущем ребенка. Мы, врачи, боимся этих разговоров не меньше пациентов, ведь нас не учат сообщать плохие новости.



Роль первой беседы с семьей

В педиатрии сообщение о тяжелом диагнозе редко воспринимается как отдельный профессиональный навык. Чаще это сопутствующая часть приема: диагноз установлен — информация передана. Однако именно первая беседа формирует отношение семьи к лечению, уровень доверия к врачу и готовность следовать рекомендациям.

Это подтверждают и исследования медицинской коммуникации: то, как сообщаются плохие новости, существенно влияет на эмоции пациента, удовлетворенность лечением и отношение к терапии [1].

После такого разговора дальнейшее взаимодействие врача и семьи может складываться по-разному. В одних случаях формируется сотрудничество: родители начинают активно участвовать в лечении, задают вопросы и готовы следовать рекомендациям. В других ситуациях, напротив, усиливаются тревога и недоверие. Тогда семья начинает искать альтернативные мнения, консультироваться у других специалистов и постепенно утрачивает устойчивый контакт с лечащим врачом.

Ключевым фактором становится не только сама информация, но и способ ее передачи.

Важно учитывать, что в момент получения сложных медицинских сведений семья воспринимает не только слова врача, но и его интонацию, скорость речи, паузы и даже невербальные сигналы. Спокойный темп разговора, возможность задать вопрос и ощущение, что врач не спешит завершить беседу, значительно повышают уровень доверия

и помогают снизить интенсивность стресса.

В педиатрии это особенно важно, поскольку врач взаимодействует одновременно с несколькими участниками: ребенком, родителями, а иногда и остальными членами семьи. Каждый из них переживает сообщение о диагнозе по-разному, что влияет на характер общения.

И если зачастую родители сосредоточены на медицинских деталях, то ребенок реагирует прежде всего на эмоциональное состояние взрослых. Но бывает и так, что дети подросткового возраста стремятся получить больше информации, чем готовы обсуждать с врачом родители. Специалист оказывается в роли медиатора, которому важно сохранить баланс между открытостью, поддержкой и профессиональной дистанцией.

Стоит ли скрывать диагноз

Просьбы родителей «не говорить ребенку» встречаются регулярно, особенно при хронических или инвалидирующих заболеваниях.

Современные принципы биоэтики исходят из права пациента участвовать в принятии решений о собственном лечении. В педиатрии это реализуется с учетом возраста и уровня понимания ребенка: информация адаптируется, но не утаивается полностью.

Почему скрывать диагноз — не лучшая стратегия? Дети, как правило, чувствуют изменение эмоционального фона в семье и замечают тревогу взрослых, даже если им ничего не объясняют напрямую. Незнание при этом лишь усиливает внутреннее напряжение

Маршрут психологического принятия диагноза в семье

Реакции родителей и подростков после сообщения о тяжелом диагнозе проходят через пять основных этапов, описанных Элизабет Кюблер-Росс [2]. Зная эти стадии, врачу легче понять эмоциональные реакции семьи и выбрать правильный тон общения.

Стадии переживания не всегда следуют строго друг за другом. Родители или пациенты могут возвращаться к предыдущим реакциям, сочетать разные эмоциональные состояния или демонстрировать их с различной интенсивностью. Такое поведение отражает естественный процесс психологической адаптации к новой реальности.

1

Шок и отрицание

Характерные реакции:

- сомнение в результатах;
- просьбы повторить обследования;
- минимальное количество вопросов.

Рекомендации врачу:

- давайте информацию постепенно, небольшими частями;
- не перегружайте разговор сложными медицинскими подробностями;
- сразу скажите, что к этому разговору можно будет вернуться позже.

Пример формулировки:

«Сегодня достаточно обсудить основные моменты, которые вас беспокоят. Мы сможем вернуться к деталям позже».

2

Гнев

Может проявляться в форме обвинений, претензий или недоверия.

Тактика:

- не вступайте в спор;
- не воспринимайте реакцию пациента или его родственников как направленную на вас лично;
- признавайте эмоции, делая акцент на том, что такая реакция ребенка или родителя естественна.

Пример формулировки:

«Понимать происходящее сейчас действительно очень трудно. Такие чувства возникают у многих семей в подобной ситуации».

3

Торг

Семья активно ищет альтернативные методы лечения.

Задача врача — сохранить надежду, одновременно помогая ориентироваться в доказательной медицине.

Пример формулировки:

«Давайте вместе рассмотрим варианты и обсудим, какие из них действительно могут помочь».

4

Депрессия

Отмечаются подавленность, усталость, снижение активности.

Рекомендации для врача-педиатра:

- уменьшайте объем информации;
- фокусируйте внимание пациента и его семьи на ближайших шагах;
- поддерживайте ощущение хотя бы частичной управляемости ситуацией.

5

Принятие

На данном этапе появляется готовность обсуждать долгосрочный план лечения и адаптации. Здесь врачу важно переходить к совместному принятию решений.

Помните, что даже на этапе принятия семье может потребоваться поддержка и повторное обсуждение ранее озвученной информации. Возвращение к вопросам прогноза, лечения или ограничений является нормальной частью адаптации и не должно восприниматься врачом как отсутствие понимания или недоверие.

Психология

и беспокойство. Кроме того, может снижаться доверие к медицинскому персоналу. Дети старшего возраста в подобных ситуациях нередко теряют мотивацию к лечению, смысл которого остается для них непонятным.

Зачастую они самостоятельно делают выводы, ориентируясь на изменения в поведении взрослых, медицинские процедуры и ограничения в привычной жизни. В результате уровень страха может оказаться выше, чем при спокойном и доступном объяснении происходящего.

Лучше заранее обсудить с родителями, как именно говорить с ребенком о диагнозе: важна не столько сама информация, сколько то, в какой форме она будет преподнесена.

Алгоритм сообщения плохих новостей

Для сообщения о трудном диагнозе используется протокол SPIKES, который состоит из шести последовательных этапов: S (Setting up — подготовка), P (Perception — оценка понимания), I (Invitation — готовность к информации), K (Knowledge — сообщение о диагнозе), E (Emotion & Empathy — работа с эмоциями) и S (Strategy & Summary — план действий). Изначально он был разработан для онкологической практики как инструмент, помогающий врачам корректно сообщать пациентам плохие новости [3, 4].

Однако со временем стало понятно, что сложности в коммуникации возникают не только между онкологами и их пациентами, но и в других областях медицины, где диагноз часто связан с сильной эмоциональной реакцией, неопределенностью прогноза и длительным лечением.

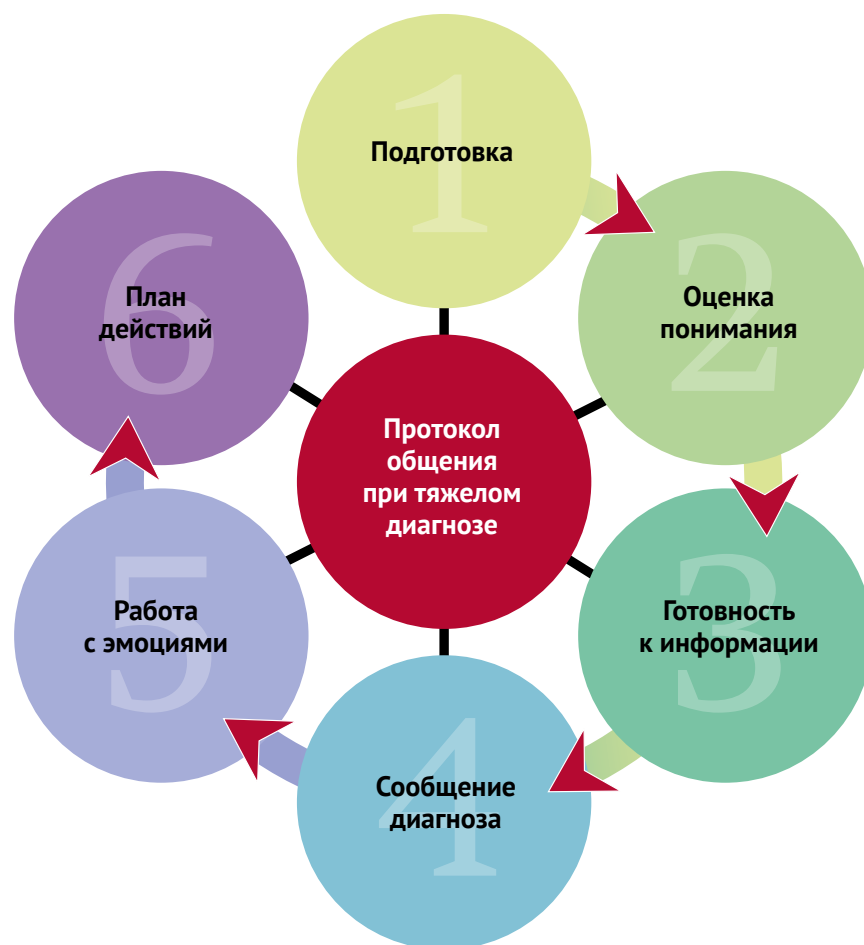
Протокол успешно используется в том числе в педиатрии при наличии следующих состояний и заболеваний:

- врожденные дефекты развития;
- генетические синдромы;
- хронические неврологические заболевания;
- состояния, приводящие к инвалидизации;
- длительные хронические болезни, требующие изменения образа жизни.

Причина такой универсальности проста: эмоциональные реакции семей в этих ситуациях во многом схожи. Независимо от нозологии родители сталкиваются с неопределенностью, страхом и необходимостью пересматривать ожидания. Основная ценность SPIKES заключается в том, что протокол задает понятный алгоритм беседы. Наличие структуры особенно важно в условиях ограниченного времени приема, когда врачу необходимо сохранить и эмпатию, и четкость коммуникации. Такой алгоритм снижает вероятность пропуска значимых этапов беседы и помогает удерживать фокус на потребностях семьи.

Структура беседы снижает уровень стресса у пациента и родственников, а врачу позволяет чувствовать опору в сложном разговоре, превращая эмоционально тяжелую ситуацию в управляемую беседу (см. рисунок).

Рисунок. Передача негативной информации



Подготовка

Врачу следует обеспечить приватное пространство, отсутствие спешки, зрительный контакт на одном уровне. Сообщение о диагнозе в коридоре или во время осмотра значительно ухудшает восприятие информации.

Оценка понимания

Вопрос «Как вы понимаете результаты обследования?» поможет определить уровень готовности к информации.

Готовность к информации

Люди различаются тем, что не всем нужны детали. Рекомендуется уточнить: «Хотите обсудить все подробно сейчас или начать с основного?» Это снижает ощущение отсутствия контроля.

Сообщение диагноза

Основные правила: простая лексика, короткие предложения, паузы после ключевых фраз. Важно избегать перегруженных медицинских терминов. Не будет лишним периодически уточнять, понятна ли полученная информация: «Правильно ли я объяснил?» или «Хотите, чтобы я повторил это другими словами?» Это позволяет вовремя заметить недопонимание и снизить риск искаженного восприятия диагноза.

Работа с эмоциями

Алгоритм работы с реакцией пациента:

- заметить эмоцию;
- назвать ее;
- подтвердить нормальность реакции;
- выразить поддержку.

Пример: «Я вижу, что эта информация воспринимается тяжело. Это естественная реакция». Иногда семье требуется несколько минут помолчать, чтобы осмыслить услышанное. Пауза в разговоре не является признаком неловкости или ошибки врача — напротив, она дает пространство для эмоциональной реакции и показывает уважение к переживаниям пациента и его близких.

План действий

Беседу лучше завершать конкретным планом:

1. Ближайшие действия.
2. Сроки.
3. Следующая встреча.

Наличие плана значительно снижает тревогу у всей семьи.

Нюансы общения вне протоколов

Даже при использовании структурированных моделей коммуникации исход разговора нередко определяется некоторыми нюансами поведения врача. Эти нюансы редко описываются в протоколах, однако именно они формируют у семьи ощущение безопасности и доверия.

Во время беседы врачу полезно обратить внимание на следующие моменты:

- не следует начинать разговор сразу с диагноза: короткая нейтральная фраза помогает семье психологически включиться в диалог;
- говорить медленнее, чем кажется привычным: в стрессовой ситуации скорость восприятия информации значительно снижается;
- избегать одновременного письма и разговора, особенно в момент сообщения ключевой информации;

- следить за положением тела: разговор «стоя над сидящими родителями» усиливает ощущение дистанции;
- не заполнять каждую паузу словами: молчание часто необходимо семье для осмысления услышанного;
- не стремиться немедленно «снизить» эмоции: попытка быстро успокоить может восприниматься как обесценивание переживаний;
- разделять надежду и ложный оптимизм: важно сохранять реалистичность, одновременно акцентируя внимание на том, что дальнейшие шаги возможны;
- завершать беседу, определив точку опоры: даже небольшой следующий шаг снижает уровень тревоги.

Подобные нюансы редко воспринимаются как отдельные навыки, но именно они помогают превратить сообщение о диагнозе в поддерживающий профессиональный диалог.

Структурированный разговор снижает выгорание

Следование этим правилам важно не только для пациента, но и для врача, поскольку помогает снизить риск профессионального выгорания. Такие беседы сами по себе сильно нагружают эмоционально, а когда у врача нет понятной структуры, ему приходится каждый раз импровизировать и вовлекаться в эмоциональные переживания семьи.

Использование протокола SPIKES помогает сделать общение более предсказуемым и управляемым:

- снижает чувство неопределенности;
- уменьшает тревогу перед беседой;
- помогает сохранять профессиональные границы;
- делает общение более комфортным и понятным для обеих сторон.

В результате такая структура становится не только способом поддержки пациента и семьи, но и одним из инструментов профилактики эмоционального выгорания врача. Со временем у педиатра снижается внутреннее напряжение перед подобными разговорами, поскольку появляется понимание последовательности действий и ожидаемых реакций семьи.

Врачу важно не забывать, что агрессия, недоверие или чрезмерный контроль со стороны пациента или его родителей — порой естественная реакция на стресс. Поэтому сообщение о диагнозе — это не отдельный эпизод приема, а начало терапевтического взаимодействия. От структуры и интонации первой беседы во многом зависит дальнейший путь лечения и то, станет ли врач для семьи союзником на длинной дистанции.

Автор:

Анастасия Олеговна СТИШОВА



Список источников

Случай из практики

Цитруллинемия I типа у новорожденного: значение ранней диагностики и мультидисциплинарного ведения

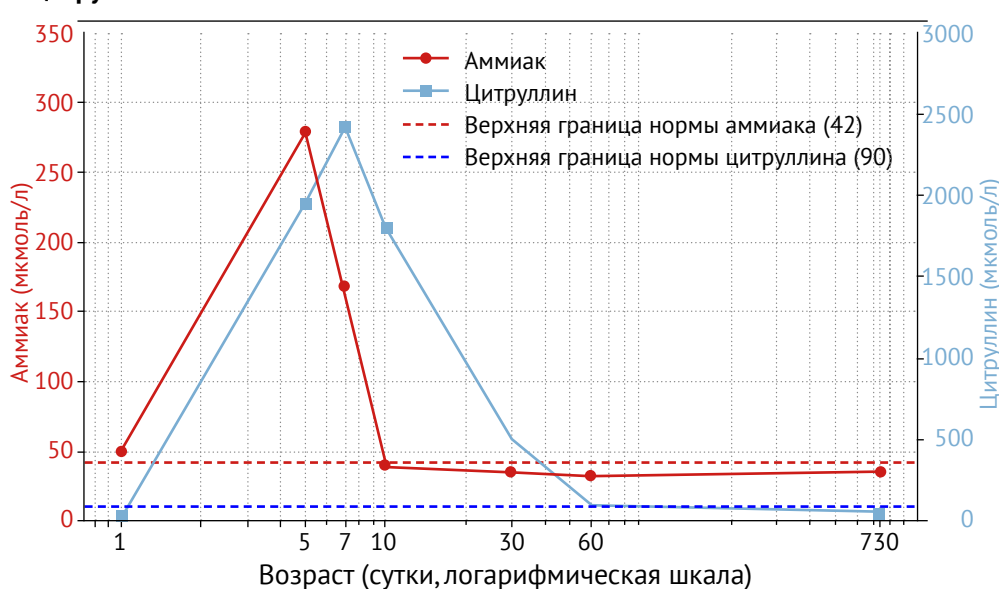
Будучи серьезной наследственной метаболической патологией, цитруллинемия I типа имеет благоприятный прогноз при условии максимально ранней — доклинической или на этапе первых симптомов — диагностики и незамедлительного начала патогенетической терапии.

Нозология расширенного скрининга

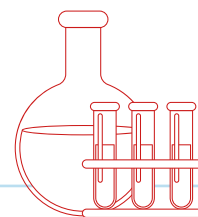
Цитруллинемия I типа — ауто-сомно-рецессивное орфанное заболевание, обусловленное дефицитом аргининосукцинат-синтетазы (ASS) в орнитинном цикле. Патогенетически значима кумуляция аммиака и цитруллина с нейротоксическим эффектом и риском отека мозга, летального исхода или инвалидизации. Частота — от 1:57 000 до 1:250 000 новорожденных, неонатальная форма манифестирует в первые дни после начала белкового питания.

С января 2023 года в РФ цитруллинемия I типа включена в расширенный неонатальный скрининг. Однако клиника может опережать результаты теста, что требует настороженности врачей. Представленное наблюдение демонстрирует успешный исход у пациентки, родившейся до внедрения скрининга, и эффективность патогенетической терапии при ранней диагностике.

Рисунок. Динамика аммиака и цитруллина у пациентки с цитруллинемией I типа



В Российской Федерации с января 2023 года цитруллинемия I типа включена в перечень нозологий, подлежащих расширенному неонатальному скринингу.



Диагностика

На 5-е сутки тандемная масс-спектрометрия выявила резкое повышение цитруллина до 1947,25 мкмоль/л (норма 3–90), индекс цитруллин/аргинин — 100 (норма 0–6). На 7-е сутки цитруллин достиг 2420,86 мкмоль/л. Заподозрена цитруллинемия I типа, но первичный генетический анализ показал лишь один патогенный вариант в гене *ASS1* (гетерозиготное носительство). Окончательный диагноз подтвержден полногеномным секвенированием в 10 месяцев: выявлены компаунд-гетерозиготные варианты — замена NM_000050.4: c.977G>C (p.Trp326Ser), ранее не описанная в HGMD, и делеция NM_000050.4: c.175–326_363+2634del (экзон 5). Оба варианта патогенны по ACMG.

Обсуждение и выводы

Случай ценен диагностикой до внедрения скрининга, подчеркивает значимость клинической настороженности. Несмотря на признаки отека мозга и аммиак, близкий к критическому показателю (280 мкмоль/л), мультидисциплинарный подход позволил избежать структурного поражения ЦНС. Генетическая архитектура нетипична: один из вариантов ранее не описан, что расширяет спектр мутаций *ASS1* в российской популяции. Внедрение скрининга не отменяет настороженность и в отношении метаболических кризов, манифестирующих до получения результатов.

Автор:
Инна Григорьевна МИХЕЕВА,
профессор кафедры пропедевтики детских болезней РНИМУ им. Н.И. Пирогова, д.м.н.

Клинический случай

Девочка родилась в ноябре 2021 года в Калуге. Беременность первая, в I триместре — легкая форма COVID-19, перинатальный анамнез не отягощен. Роды на 40-й неделе, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, масса 3640 г, длина 51 см. Состояние в первые сутки удовлетворительное.

В возрасте 1 сутки 16 часов — острое ухудшение: тахипноэ до 60–70 вдохов в минуту, шумное дыхание, угнетение ЦНС (гиподинамия, гипорефлексия, гипотония). Переведена в реанимацию. Зафиксирован респираторный алкалоз (pH 7,53; pCO₂ 21–25 мм рт. ст.), гиперлактатемия (2,2–7,0 ммоль/л). Рентгенография и МРТ легких без патологии, нейровизуализация указала на косвенные признаки отека мозга. Маркеры воспаления в норме, инфекционный генез исключен.

Заподозрено наследственное нарушение обмена. Уровень аммиака прогрессивно повышался: 225 → 235 → 280 мкмоль/л. Отмечались олигурия, транзиторные отеки, коагулопатия (МНО 1,67, АЧТВ 36,8 с) как витамин К-зависимая на фоне возможной печеночной дисфункции.

ПЕДИАТРИЯ
СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ
МЕДИЦИНСКАЯ ГАЗЕТА

Сентябрь 2026 № 4 (51)
Дата выпуска номера:
23 сентября 2026 г.

УЧРЕДИТЕЛЬ
ООО «Издательский дом «АБВ-пресс»
Генеральный директор:
Баходур Шарифович Камолов, к.м.н.

РЕДАКЦИЯ
Главный редактор:
Александр Григорьевич Румянцев

Шеф-редактор: А.Н. Корсунов

Редактор выпуска: Н.Н. Володин

Выпускающий редактор: Ю.А. Кулигина

Ответственный секретарь:
Ю.Ю. Шибабокова

Дизайн и верстка: С.С. Крашенинникова

Корректор: В.Е. Штанько

Коммерческий директор: П.Г. Габай
account@abvpress.ru

ПЕЧАТЬ
ООО «Типография».
Юридический адрес: 115088, г. Москва,
вн.тер.г. Муниципальный Округ Южнопортовый,
ул. Шарикоподшипниковская, д. 13, стр. 3
Заказ № 451. Общий тираж 10000 экз.

АДРЕС РЕДАКЦИИ
115478, Москва, Каширское шоссе, 24, стр. 15.
Тел. +7 (499) 929-96-19 Е-mail: abv@abvpress.ru

РАСПРОСТРАНЕНИЕ

По подписке. Бесплатно.
Газета зарегистрирована Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор). Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-74576 от 14 декабря 2018 г.
Категорически запрещается полная или частичная перепечатка материалов без официального согласия редакции. Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов. Ответственность за достоверность рекламных объявлений несут рекламодатели.