

Материалы и методы: проведен анализ медицинской литературы.

Результаты: БА может протекать с эозинофильным, нейтрофильным, смешанным и малогранулоцитарным воспалением [1, 2]. У детей чаще отмечается эозинофильная атопическая БА (АБА) с участием IgE, обусловленная генетической предрасположенностью, с эозинофильным типом воспаления, связью с аллергией [1, 2]. АБА характерен высокий уровень IgE, NO в выдыхаемом воздухе, средний уровень эозинофилии, хорошая реакция на стероидную терапию (СТ) [2]. Неэозинофильная БА имеет нейтрофильный характер воспаления с постоянной бактериальной колонизацией, без наследственной предрасположенности и предшествующих аллергических заболеваний; протекает тяжело с деструкцией ткани, низким ответом на СТ. В лечении используется антибактериальные препараты [3]. Смешанный характер воспаления отмечен при рефрактерной БА с выраженными нарушениями функции внешнего дыхания, неэффективной СТ. БА с малогранулоцитарным воспалением отличает его минимальный уровень и выраженное ремоделирование дыхательных путей, неэффективность СТ [3].

Выводы: Гетерогенность БА предусматривает установление фено-эндотипа заболевания для проведения направленной индивидуализированной терапии, улучшения качества жизни больных и предупреждения осложнений.

Литература

1. Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика: национальная программа / 4-е изд., испр. и доп. изд. М.: Атмосфера, 2012. С. 11–27.
2. Global strategy for asthma management and prevention (Updated 2018) [Электронный ресурс] // Global Initiative for Asthma (GINA) URL: <https://ginasthma.org/wp-content/uploads/2018/04/wms-GINA-2018-report-V1.3-002.pdf> (дата обращения: 20.12.2018).
3. Samuel H. Hurwitz Nonallergic asthma — Differential Diagnosis and Treatment // California medicine. 1955. № 2. С. 61–67.

УЧАСТИЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА ПЕРВИЧНОГО ЗВЕНА В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ СИНДРОМА РЕТТА У ДЕТЕЙ

Лебедев А.С., Остудина А.А.

Научный руководитель: д.м.н., профессор Волгина С.Я.

Кафедра госпитальной педиатрии

Казанский государственный медицинский университет

Актуальность исследования: синдром Ретта (СР) — редкое, трудно диагностируемое генетическое заболевание, с прогрессирующим расстройством ЦНС, при котором период типичного развития ребенка сопровождается потерей ранее приобретенных им навыков, является частой причиной умственной отсталости у лиц женского пола [1, 2].

Цели исследования: выявить первые проявления заболевания, динамику и структуру регресса соматического и нервно-психического развития у детей с синдромом Ретта.

Материалы и методы: обследовано 33 ребенка с диагностированным СР в возрасте от 1 года 9 месяцев до 15 лет. Проведено анкетирование родителей (австралийская анкета InterRet), физикальный осмотр детей, изучены клиничко-анамнестические и лабораторно-инструментальные данные.

Результаты: у 42,4% женщин беременность протекала с патологией. Физическое и нервно-психическое развитие детей до 6 месяцев соответствовало возрасту в 48,5% случаев. В 10 месяцев проблемы с передвижением отмечались у 72,7% детей (начало регресса в среднем в 15 месяцев). Средний возраст первых беспокойств родителей: 15 месяцев, первого обращения к специалистам: 18 месяцев, постановки диагноза: 31 месяц. Установили диагноз: генетик — 48,5% случаев, невролог — 39,3%. У 68% произошел речевой регресс (средний возраст 24 месяца). 60,6% детей использовали свои руки функционально в прошлом, у 96,9% исследуемых произошла утрата навыков владения руками. У всех больных имеются стереотипные движения. В настоящее время нет проблем с ходьбой у 9,1% детей. У всех детей выявлено снижение болевой чувствительности, у 78,7% отмечались холодные нижние конечности. На-

рушение дыхания у 81,8% детей, нарушения осанки у 78,7%, нарушение пищеварения у 87,8%. Судороги в анамнезе у 68,7% детей.

Выводы: синдром Ретта является редким, поздно диагностируемым и малоосвещенным заболеванием среди врачей-педиатров первичного звена. Учитывая выявленные характерные особенности регресса соматического и нервно-психического развития при данном синдроме, можно диагностировать заболевание в более раннем возрасте, что ускорит начало проведения реабилитационных мероприятий.

Литература

1. Редкие болезни у детей: монография / С.Я. Волгина, И.Ю. Юров, М.Б. Белогурова [и др.]; под общ. ред. С.Я. Волгиной, И.Ю. Юрова. Казань: Медицина, 2018. С. 70–76.
2. Neul J.L., Kaufmann W.E., Glaze D.G. et al. Rett Syndrome: Revised Diagnostic Criteria and Nomenclature. Ann Neurol 2010; 68: 6: 944–950.

КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКАЯ ПОЛИМОРФНАЯ ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА

Лесовая Е.Е., Лесовой В.В.

Научный руководитель: к. м. н., доцент, Кондратьева И.В.
Кафедра госпитальной и поликлинической педиатрии
Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко

Актуальность исследования: одной из основных причин внезапной сердечной смерти у детей без органических и структурных заболеваний сердца являются каналопатии [1]. Одной из трудно диагностируемых каналопатий является катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) [2].

Цель исследования: продемонстрировать сложности диагностики и лечения данного заболевания у детей дошкольного возраста.

Материалы и методы: проведен анализ историй болезни ребенка И. 5 лет, находившегося на обследовании и лечении в кардиоревматологическом отделении БУЗ ВО ВОДКБ № 1 с 2015 по 2018 гг., а также выписных эпикризов ФГБУЗ «ЦДКБ ФМБА России» Центра синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков ФМБА России.

Результаты. Жалобы на головокружения, изменения на ЭКГ: брадиаритмия, укороченного интервала PR, депрессия сегмента ST. ЭхоКг: структурных изменений в сердце не выявлено. Холтеровское мониторирование (ХМ): зарегистрированы пароксизмы полиморфной желудочковой тахикардии, реципрокной атриовентрикулярной узловой тахикардии с ЧСС 250 уд/мин. Пароксизмы купированы амиодароном, лечение осложнилось удлинением интервала QTc. Консультирована в ФГБУЗ «ЦДКБ ЦССС ФМБА России». Установлен диагноз: Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия. Пароксизмальная АВ узловая тахикардия. Укорочение интервала PR. Удлинение интервала QT (вторичное?). Амиодарон отменен, назначен атенолол. Динамическое ХМ: выявлялась выраженная брадикардия, укороченный интервал PR, короткий пароксизм неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии, при нагрузке значимое смещение сегмента ST. Исключена врожденная аномалия коронарных артерий сцинтиграфией миокарда левого желудочка. Рекомендовано продолжение терапии.

Выводы. 1. Дети со структурно нормальным сердцем, брадиаритмией на поверхностной ЭКГ покоя и синкопе возникающими на фоне эмоционального стресса или физической нагрузки должны быть консультированы детским кардиологом с целью исключения КПЖТ и других наследственных первичных сердечных аритмий. 2. ЭКГ картина во время приступа полиморфной желудочковой тахикардии, возникающая на фоне физической нагрузки позволяет установить диагноз КПЖТ. 3. Характерных признаков аномалии коронарных артерий, по результатам углубленного обследования, не выявлено. 4. Ишемические изменения ЭКГ очевидно обусловлены реакцией коронарного русла на гиперкатехоламинемия.