

Литература

1. А.А. Суфианов, С.С. –Х. Гаибов, Р.А. Суфианов. Несиндромальные краниостенозы: современное состояние проблемы. 2013. С. 5.
2. Гринберг М.С. Нейрохирургия. 2010. С. 73.
3. David H. Harter, David A. Staffenberg. Nonsyndromic synostosis: overview. 2016. С. 6.

**ИССЛЕДОВАНИЕ СЛУЧАЕВ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ
В КРЫМУ**

Эмирсалиева Н.С.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Ивановский С.В., аспирант Жогова О.В.
Кафедра педиатрии с курсом детских инфекций
Медицинская академия им.С.И. Георгиевского, «КФУ им. В.И. Вернадского»

Актуальность исследования: ПБ (периодическую болезнь) — это редкое малоизученное аутовоспалительное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу, проявляющееся периодическими приступами лихорадки. Ряд случаев отмечены в Крыму. Известно, что ПБ — это региональное наследственное заболевание.

Цель исследования: изучить особенности течения ПБ у жителей Крыма, а также эффективность терапии.

Материалы и методы: нами было обследовано 22 пациента с предполагаемым диагнозом ПБ в возрасте от 1,5 до 11 лет. Из всех пациентов крымских татар — 20, армян — 2.

Результаты: В Республике Крым и Севастополе с 2015 года выявлено 22 ребенка с подозрением на ПБ. В ходе обследования выявлена цикличность клинических проявлений заболевания. Встретились семейные случаи. По результатам генетического обследования у 16 больных выявлены мутации гена MEFV в десятом экзоне (в том числе 2 гомозиготы), у 6 — генетические исследования в работе. Все больные начинали терапию колхицином, кроме 2 пациентов, которые сразу стали получать тоцилизумаб. 3 детей получают канакинумаб в связи с неэффективностью колхицина. Пациенты с мутацией в гетерозиготном состоянии дали ответ на терапию колхицином, а в гомозиготном полностью купировать клинику не удалось.

Выводы:

1. В настоящее время в Крыму выявлено 16 случаев заболевания, 15 из них — крымские татары. 2. Отмечена разница в течении болезни у гомо- и гетерозигот. 3. Необходимо продолжить работу по выявлению периодических лихорадок, в том числе среди родственников 1 и 2 линии пациентов с диагнозом ПБ.

Литература

1. Арутюнян В.М., Акопян Г.С. Периодическая болезнь.

**ОСТРЫЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ
У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ**

Якименко А.И., Грачёва А.В.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Саркисян Е.А.
Кафедра госпитальной педиатрии им. В.А. Таболина
РНМУ им. Н.И. Пирогова

Актуальность исследования: острый гематогенный остеомиелит у новорождённых имеет существенные отличия, обусловленные анатомо-физиологическими, иммунологическими, микробиологическими особенностями больных этой группы [2].

Снижение настороженности к этой редкой, тяжёлой патологии может способствовать её поздней диагностике [3].