

Ушной  
эндоскоп  
4

Аутизм  
и тугоухость  
5

Болезнь  
Ниманна — Пика  
8

СОВРЕМЕННАЯ ТЕРАПИЯ  
ПЕРВОЙ ЛИНИИ  
ПРИ ИНФАНТИЛЬНОЙ ГЕМАНГИОМЕ  
ПРЕДПОЛАГАЕТ ПРИМЕНЕНИЕ  
БЕТА-АДРЕНОБЛОКАТОРОВ

стр. 6

www.abvpress.ru

www.medvedomosti.media/pediatrics/



# ПЕДИАТРИЯ

## СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА  
ДЛЯ ПЕДИАТРОВ



Подписка  
на издания  
ИД «АБВ-пресс»



№ 1 (41) 2025

## ОТ РЕДАКЦИИ

## ШКОЛА АЛЛЕРГОЛОГА



Лейла  
Сеймуровна  
НАМАЗОВА-БАРАНОВА

Д.м.н., профессор, академик РАН, зав. кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского», главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России, Москва

### Уважаемые коллеги!

Февральский выпуск газеты подготовлен к XXVI Конгрессу педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии», который пройдет в гибридном формате в Москве с 28 февраля по 2 марта 2025 г. По традиции конгресс объединит отечественных и зарубежных специалистов детского здравоохранения, став площадкой для обсуждения актуальных проблем совершенствования медицинской помощи детскому населению и выработки предложений по их решению.

Научная программа конгресса включает вопросы организации и совершенствования медицинской помощи детям, питания здорового и больного ребенка, вакцинопрофилактики, современные принципы диагностики и лечения болезней детского возраста, научные и практические аспекты развития педиатрии, задачи педиатрического образования и другие актуальные проблемы педиатрии, а также пути их решения.

В рамках конгресса пройдут Международный Форум «Педиатры мира — за здоровье, развитие и благополучие детей», I Всероссийская конференция «Клиническая фармакология в педиатрии», III Рабочее совещание детских сурдологов-оториноларингологов и педиатров, IV Российско-китайский симпозиум, IV Конгресс педиатров Восточной Европы и Центральной Азии, IV Всероссийская вакцинальная Ассамблея с международным участием «Защита поколения», VI Саммит медицинских специалистов и организаторов здравоохранения «Нутритивные компоненты программирования здоровья», VI Всероссийская конференция детских дерматологов, XIV Евразийский форум по редким болезням, VIII Международный форум детских хирургов, урологов-андрологов и травматологов-ортопедов и другие мероприятия.

Наиболее яркие события Конгресса и представленные на нем доклады будут опубликованы в следующих выпусках газеты.

# Таргетная терапия детей с мультиморбидным атопическим фенотипом

*В мире наблюдается неинфекционная эпидемия аллергических заболеваний (АЗ). Для борьбы с ними разрабатываются генно-инженерные биологические препараты (ГИБП), воздействующие на различные таргетные точки аллергического воспаления и способные привести к достижению контроля над АЗ. Терапия ГИБП открыла новую эру в лечении больных с мультиморбидным атопическим фенотипом.*



Юлия  
Григорьевна  
ЛЕВИНА

Д.м.н., заведующая отделом клинической иммунологии и аллергологии, аллерголог-иммунолог НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва



Камилла  
Евгеньевна  
ЭФЕНДИЕВА

Заместитель руководителя по международной работе, ведущий научный сотрудник, аллерголог-иммунолог НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва



Анна  
Александровна  
АЛЕКСЕЕВА

К.м.н. заведующая многопрофильным педиатрическим дневным стационаром, аллерголог-иммунолог, заместитель руководителя КДЦ для детей, педиатр НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского», Москва



Вера  
Геннадьевна  
КАЛУГИНА

К.м.н., аллерголог-иммунолог, старший научный сотрудник НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского», ассистент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

### ПОПАДАНИЕ В ЦЕЛЬ

При симптомах, сохраняющихся несмотря на применение стандартной терапии (топических противовоспалительных средств), пациентам с персистирующим тяжелым и среднетяжелым течением атопического дерматита (АтД) и/или неконтролируемым течением бронхиальной астмы (БА) дополнительно назначают таргетную терапию. Так, например, для детей с неконтролируемыми проявлениями АтД, БА, аллергического ринита (АР), эозинофильного эзофагита (ЭоЭ) и крапивницы доступны следующие моноклональные антитела (МАТ):

- к иммуноглобулину E (омализумаб);
- антагонист альфа-субъединицы рецептора интерлейкинов (IL) 4 и 13 (дупилумаб);
- к IL-5 (меполизумаб), анти-TSLP-МАТ (тезепелумаб), блокатор малых молекул — селективный обратимый ингибитор Янус-киназы (упадацитиниб) и другие.

Одна из важнейших задач детской аллергологии и иммунологии — добиться максимально раннего достижения полного и долгосрочного контроля над АЗ с использованием новых медицинских

технологий, в том числе МАТ. Рассмотрим возможности ее реализации на примере АтД как одного из самых распространенных хронических воспалительных заболеваний кожи у детей во всем мире. АтД охватывает до 20 % детской популяции, причем у 80 % пациентов манифестация болезни отмечается в первые годы жизни.

Уточнение особенностей этиологии, патогенеза и клинических проявлений привело к современному пониманию АтД как мультифакторного системного генетически детерминированного воспалительного заболевания кожи с признаками полиорганной патологии, характеризующегося зудом, хроническим рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения. Заболевание характеризуется повторными эпизодами обострений и ремиссий, а хроническое воспаление кожи при АтД сопровождается интенсивным мучительным зудом, что негативно сказывается на качестве жизни ребенка и всей семьи в целом.

### АТОПИЧЕСКИЙ МАРШ

Хотя в последние десятилетия появилось много новых опций лечения детей с АтД, актуальной проблемой остается отсутствие контроля над заболеванием у значительного числа из них. По мнению экспертов, АтД, как и пищевая аллергия (ПА), представляет собой этап так называемого атопического марша, который при отсутствии или неэффективности профилактики и лечения приводит к расширению спектра сенсibilизации, реализации следующих закономерных шагов патологического процесса и развитию таких заболеваний, как БА и АР. Учитывая сходство их патогенетических механизмов

Окончание на стр. 2 ►

## ШКОЛА АЛЛЕРГОЛОГА

## Таргетная терапия детей с мультиморбидным атопическим фенотипом

◀ Окончание, начало на стр. 1

и идентичность медиаторов, по прогнозам, доля детей с АтД, у которых в будущем сформируется мультиморбидный фенотип без возможности излечиться, доходит до 71,3 %.

К факторам риска развития атопического марша (атопической мультиморбидности) у детей с АтД относятся тяжесть, длительность и возраст дебюта болезни, отягощенная наследственность по атопии, мутация в гене филагтрина *FLG*, поливалентная сенсibilизация, проживание в городе.

АтД характеризуется клиническими фенотипами с разными траекториями течения. Часть пациентов не реагируют или отвечают не полностью на доступные методы лечения, что создает риск побочных эффектов у больных с плохим клиническим ответом при более частом и длительном применении топических противовоспалительных препаратов высокой активности (например, глюкокортикоидов, сокращенно — ГК).

## ОПТИМАЛЬНЫЙ ВЫБОР

А можно ли предотвратить развитие атопического марша? Да, при оптимальном индивидуальном выборе ГИБП, который зависит от особенностей проявлений мультиморбидного атопического фенотипа конкретного пациента, а также от прогноза эффективности, безопасности и оптимальной длительности курса лечения. Однако эти вопросы у детей требуют дополнительного изучения.

Дупилумаб — один из ведущих ГИБП в педиатрической практике — применяется у детей от 6 месяцев и старше со среднетяжелым и тяжелым АтД при недостаточном ответе на терапию топическими препаратами или когда они не рекомендуются. Данный ГИБП может использоваться:

- в монотерапии или одновременно с топическими ГК, а также для дополнительной поддерживающей терапии БА среднетяжелого и тяжелого течения у детей от 6 лет и старше с эозинофильным фенотипом или у больных с гормонозависимой БА, получающих пероральные ГК;
- для лечения ЭоЭ у пациентов 12 лет и старше;
- в качестве дополнительной поддерживающей терапии взрослых больных с плохо контролируемым тяжелым хроническим полипозным риносинуситом.

Эффективность лечения АтД, характеризующаяся достижением EASI-75 и EASI-90, на фоне терапии дупилумабом регистрировалась в 44–65 % и 30–51 % случаев соответственно, оставляя некоторых пациентов без улучшения.

Сегодня широко обсуждаются возможный болезнь-модифицирующий эффект дупилумаба и его способность предотвращать прогрессирование атопического марша, то есть формирование мультиморбидного фенотипа. Так, например, T.L. Lin и соавт. провели ретроспективный когортный анализ данных 4384 пациентов с АтД младше 18 лет, разделив их на две группы: лечения дупилумабом и стандартной терапии (по 2192 больных

в каждой). Первичной конечной точкой была выбрана прогрессия атопического марша (дебют БА или АР). Его кумулятивная частота за 3 года наблюдения в группе дупилумаба оказалась значительно ниже, чем в контрольной группе (20,09 % против 27,22 %;  $p < 0,001$ ).

Также отмечалось снижение риска прогрессирования атопического марша, дебюта БА и АР (на 32, 40 и 31 % соответственно). Однако вероятность развития БА снизилась только у детей младше 6 лет: отношение шансов (ОШ) — 0,427;



95 % доверительного интервала (ДИ) — 0,247–0,738, а для детей школьного возраста и подростков данный эффект не был продемонстрирован. Авторы работы пришли к выводу, что дупилумаб может влиять на механизмы развития атопического марша, но для подтверждения его способности модифицировать заболевание необходимы дополнительные исследования.

В рекомендациях Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (European Academy of Allergy and Clinical Immunology — EAACI) отмечается, что в случае подтверждения болезнью-модифицирующего эффекта дупилумаба можно рассматривать для лечения легкой формы АтД и даже для первичной профилактики у пациентов с высоким риском его развития.

Выбор терапевтической тактики ведения пациента с АтД основывается на результатах оценки характера течения патологического процесса. Для комплексной количественной оценки степени тяжести заболевания могут использоваться специальные шкалы:

- SCORAD (Scoring Atopic Dermatitis — шкала выраженности АтД), которая учитывает распространенность поражения кожи, интенсивность клинических проявлений и выраженность зуда;
- EASI (Eczema Area and Severity Index) — индекс распространенности и тяжести экземы, основанный на определении суммы показателей выраженности эритемы, инфильтрации, эксфолиаций и лихенификации с учетом площади поражения кожи;
- CDLQI (Children's Dermatology Life Quality Index — индекс качества жизни детей с заболеваниями кожи) — вопросник, позволяющий оценить степень влияния АтД на качество жизни детей старше 4 лет.

При разработке новых терапевтических средств для лечения АтД основное внимание уделяется купированию симптомов и предотвращению обострений, однако зачастую без должного внимания остаются сопутствующие атопические

заболевания (БА, АР и ПА). Кроме того, налицо дефицит клинических и лабораторных биомаркеров для выявления больных с высоким риском развития атопического марша.

## СОБСТВЕННЫЕ ДАННЫЕ

В 2024 году на базе многопрофильного педиатрического дневного стационара КДЦ для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» (Москва) началось проспективное исследование факторов прогнозирования индивидуального оптимального ответа на таргетную терапию детей с мультиморбидным атопическим фенотипом. Комплексно обследованы 15 больных с медианой возраста 13,3 года (Q1–5,1; Q3–15,9; min — 1,2, max — 17,2).

Оценивались наследственные и экспосомальные факторы риска развития АЗ. Отягощенная наследственность по АЗ обнаружилась у большинства обследованных — 13 (87 %), из них у 6 (46 %) — по линии матери, 4 (31 %) — по линии отца, у 2 (23 %) детей — по линии обоих родителей. У 8 (53 %) пациентов наследственность была отягощена по поллиннозу, предрасположенность к аллергии на животных выявлена у 7 (47 %) пациентов. Животные присутствовали у 4 (27 %) детей; по одному пациенту имели кошку, собаку, шиншиллу и ящерицу. У 10 (67 %) детей были симптомы риноконъюнктивального синдрома при контакте с кошкой, у 5 (33 %) — при контакте с собакой, у 3 (20 %) — симптомы БА при контакте с кошкой, у 2 (13 %) — при контакте с собакой, у 6 (40 %) — кожные проявления аллергии при контакте с кошкой и собакой.

При оценке ситуации с курением в семье выяснилось, что отцы чаще регулярно курили в период беременности матери и первые 2 года жизни ребенка (табл. 1).

Большинство детей вскармливались грудью на первом году жизни, медиана возраста введения прикорма составила 6 (5; 6) месяцев. 27 % мам получали антибактериальную терапию (АБТ) во время беременности, а большинство детей (60 %) — на первом году жизни. У большинства из них (87 %) АтД дебютировал в возрасте до 6 месяцев. Все дети имели мультиморбидный атопический фенотип (2 и более АЗ).

АтД тяжелого течения был диагностирован у 7 (47 %), среднетяжелого — у 8 (53 %), сезонный аллергический ринит (САР) как проявление поллиноза — у 11 (73 %) пациентов. При этом 9 (60 %) детей жаловались на сезонные проявления аллергии весной, двое — на симптомы поллиноза в июне и июле, пятеро — в июле и августе. Больше чем у половины, а именно у 8 (53 %) пациентов, была сопутствующая БА среднетяжелого и легкого течения — 2 (25 %) и 6 (75 %) детей соответственно. Большинство больных 12 (80 %) страдали круглогодичным аллергическим ринитом (КАР). ПА на какой-либо продукт из большой восьмерки аллергенов диагностирована у 12 (80 %) участников исследования, перекрестная ПА

В связи с персистирующим тяжелым или среднетяжелым течением АтД и сохранением симптомов, несмотря на применение стандартной терапии топическими ГК, а также комбинаций препаратов, всем пациентам назначена циклическая таргетная терапия дупилумабом. Дозу подбирали в соответствии с инструкцией в зависимости от возраста и массы тела пациента. Тяжесть течения АтД оценивалась с использованием стандартных шкал (SCORAD, EASI) перед началом терапии, а также каждые 4 недели. Оценка качества жизни детей старше четырех лет проводилась в баллах по стандартизованному вопроснику CDLQI перед стартом лечения, а также каждые 4 недели (на 4, 8, 12 и 16-й неделях терапии). Сумма баллов находилась в пределах от 0 до 30: чем выше, тем сильнее заболевание влияет на жизнь ребенка.

Из 15 обследованных мальчиков было 10 (67 %). Медиана массы тела составила 46 кг (19; 52), роста — 150 см (109; 165).

Таблица 1. Курение родителей пациентов (n = 15)

Характеристика	n (%)
Курил ли регулярно отец ребенка в период беременности матери?	3 (20 %)
Курила ли регулярно мать ребенка во время беременности?	1 (6,7 %)
Курил ли регулярно отец в первые 2 года жизни ребенка?	4 (27 %)
Курила ли регулярно мать в первые 2 года жизни ребенка?	0 (0 %)
Курят ли в настоящее время в квартире?	2 (13 %)

Таблица 2. Сочетания диагнозов у участников исследования

АтД, АР (САР, КАР), БА, ПА	4 (26,6 %)
АтД, АР (САР, КАР), ПА	2 (13,3 %)
АтД, КАР, БА	2 (13,3 %)
АтД, ПА	2 (13,3 %)
АтД, АР (САР, КАР), БА, ПА, крапивница, анафилаксия	1 (6,7 %)
АтД, АР (САР, КАР), БА, ПА, анафилаксия	1 (6,7 %)
АтД, АР (САР, КАР), ПА, анафилаксия	1 (6,7 %)
АтД, АР (САР, КАР), ПА, ЭоЭ	1 (6,7 %)
АтД, САР, ПА	1 (6,7 %)

**Таблица 3.** Оценка тяжести течения АТД и качества жизни пациентов до начала терапии

Характеристика	Значение
<b>SCORAD-TIS (дети до 7 лет), баллы</b>	
N	5
Медиана (Q1, Q3)	49 (37; 59)
Среднее (стандартное отклонение)	46 (15)
Мин. – макс.	26–62
<b>SCORAD (дети старше 7 лет)</b>	
N	10
Медиана (Q1, Q3)	49 (43; 60)
Среднее (стандартное отклонение)	52 (16)
Мин. – макс.	27–76
<b>EASI в баллах</b>	
N	15
Медиана (Q1, Q3)	14 (10; 24)
Среднее (стандартное отклонение)	18 (12)
Мин. – макс.	4–52
<b>CDLQI в баллах</b>	
N	13
Медиана (Q1, Q3)	11,0 (7,0; 13,0)
Среднее (стандартное отклонение)	10,8 (5,0)
Мин. – макс.	2,0–20,0

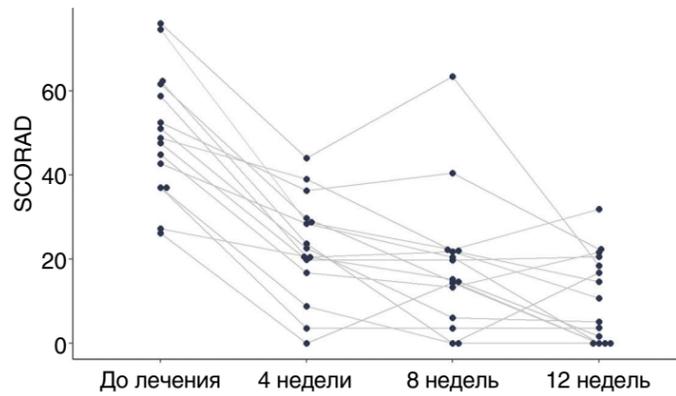
на продукты растительного происхождения — у 9 (60 %), хроническая крапивница — у 1 (7 %), анафилаксия — у 3 (20 %) детей. В таблице 2 представлены различные сочетания диагнозов у пациентов с мультиморбидным атопическим фенотипом.

При оценке тяжести течения АТД у детей младше 7 лет медианное значение по шкале SCORAD-TIS составило 49 баллов (37; 59), средний балл — 46 с отклонением ± 15, что указывает на умеренную выраженность симптомов с диапазоном значений от 26 до 62 баллов.

**Атопический дерматит и пищевая аллергия представляют собой этап атопического марша, который при отсутствии или неэффективности лечения приводит к расширению спектра сенсibilизации**

У детей старше 7 лет медиана по шкале SCORAD равнялась 49 (43; 60), а среднее — 52 с отклонением ± 16, что говорит о более выраженных симптомах с разбросом оценок от 27 до 76 баллов. При оценке по шкале EASI медиана составила 14 (10; 24) баллов, что также указывает на умеренно выраженные симптомы АТД (табл. 3).

При определении степени воздействия заболевания на повседневную активность и психологическое состояние участников исследования с использованием оценочной шкалы CDLQI медианное значение показателя составило 11,0 (7; 13) баллов, то есть большинство пациентов оценивали влияние заболевания как умеренное. Разброс баллов находился в пределах от 2,0 до 20,0, что охватывает спектр от минимального до сильного воздействия заболевания на повседневную жизнь детей. Для опре-



**Рисунок 1.** Динамика показателя SCORAD за 12 недель терапии

деления характера ответа на таргетную терапию дупилумабом в разных временных точках проанализирована динамика показателей тяжести течения АТД по шкалам SCORAD, EASI и качества жизни — по CDLQI.

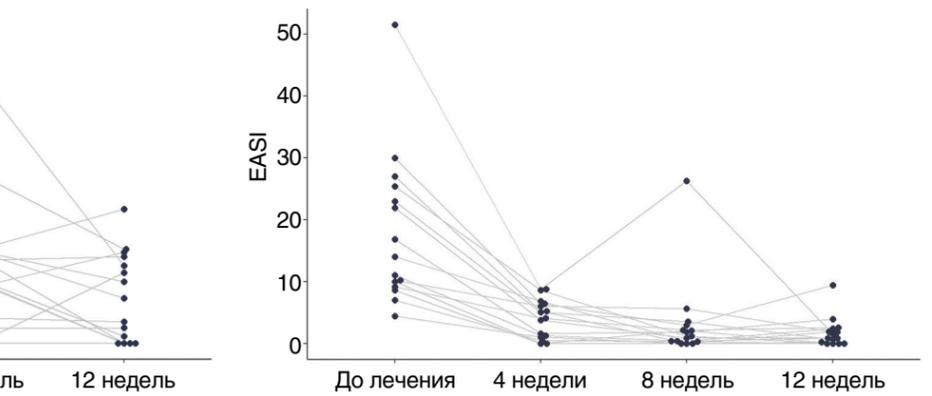
**ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ**

Оценка эффективности применения дупилумаба у детей с мультиморбидным атопическим фенотипом в отношении динамики показателя SCORAD (среднее ± стандартное отклонение) продемонстрировала значительное улучшение состояния пациентов на протяжении 12 недель лечения (рис. 1). Средний балл, до начала терапии составлявший 50 ± 15, уже к 4-й неделе лечения снизился до 23 ± 12, на 8-й — до 18 ± 16, указывая на заметное уменьшение симптомов, а к 12-й — до 11 ± 10, что подтверждает устойчивую эффективность лечения и значительное облегчение симптомов АТД. Значение p-value < 0,001, рассчитанное по парному t-тесту, подтверждает статистическую значимость изменений после 12 недель терапии. Через 4 недели терапии оценка SCORAD снизилась в среднем на 55,6 %, к 8-й неделе — на 63,5 % и к 12-й неделе — на 79,9 % относительно исходного уровня. Диапазон изменений варьировал от 19,9 до 100 % на 4-й неделе, от 16,6 до 100 % на 8-й и от 51,8 до 100 % на 12-й, что говорит о значительном и прогрессирующем уменьшении тяжести симптомов на протяжении всего периода лечения.

SCORAD-50 большинство пациентов (67 %) добились уже к 4-й неделе лечения, еще двое (13 %) — к 8-й и трое (20 %) —

к 12-й неделе. Все пациенты достигли этого уровня улучшения к концу исследования. Уровень SCORAD-75 наблюдался у 20 % пациентов к 4-й неделе, у 20 % — к 8-й и у 27 % — к 12-й, тогда как 33 % не достигли снижения баллов SCORAD на 75 % к 12-й неделе терапии.

Оценка динамики результатов по шкале EASI (медиана, интерквартильный размах) также показывает значительное улучшение состояния пациентов (рис. 2). До лечения медиана составляла 14 (10; 24) баллов, к 4-й неделе значение снизилось до 4 (1; 6), на 8-й — до 1 (0; 3), и к 12-й медиана оставалась на уровне 1 (0; 2) балла. Это свидетельствует об устойчивом и прогрессирующем снижении симптомов на протяжении всего курса лечения. Значение p-value < 0,001 подтверждает статистическую значимость разницы между исходным состоянием и результатами после 12 недель терапии.

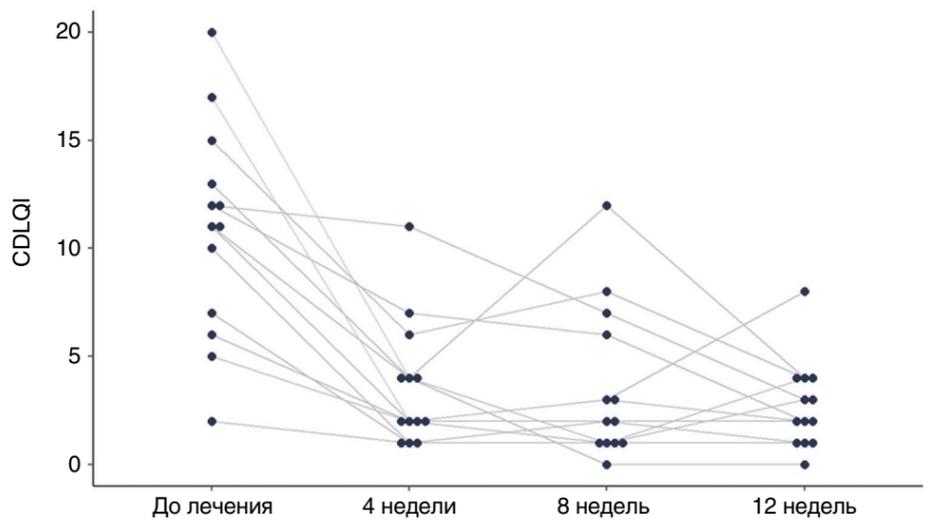


**Рисунок 2.** Динамика показателя EASI за 12 недель терапии

Изменение оценки по EASI по сравнению с началом лечения таково: среднее снижение составило 77,7 % уже к 4-й неделе терапии, 86,2 % — к 8-й и 90,2 % — к 12-й. Диапазон изменений колебался от 41,2 до 100 % на 4-й неделе, от 45,1 до 100 % — на 8-й и от 68,7 до 100 % — на 12-й, что также указывает на устойчивое снижение выраженности соответствующих симптомов по ходу лечения.

Результата EASI-50 достигли 93 % пациентов уже к 4-й неделе лечения, и еще один (6,7 %) пришел к этому результату к 12-й неделе; ни один из пациентов не остался без улучшения. К EASI-75 пришли 73 % детей к 4-й неделе, еще 20 % достигли этого уровня к 8-й и один (6,7 %) — к 12-й. Все пациенты достигли уменьшения EASI на 75 % в течение периода наблюдения.

При оценке динамики по шкале CDLQI у 13 детей старше четырех лет медиана баллов до лечения составила 11 (7;



**Рисунок 3.** Динамика показателя CDLQI за 12 недель терапии

13), к 4-й неделе она снизилась до 2 (2; 4), а на 8-й и на 12-й осталась на уровне 2 (1; 6) и 2 (1; 4) (рис. 3). Эти значения демонстрируют устойчивое улучшение качества жизни больных после начала терапии с наиболее значительным снижением к 4-й неделе и поддержанием скорректированных показателей до конца наблюдения. При этом значение p-value = 0,003, рассчитанное с использованием критерия ранговых знаков Уилкоксона с поправкой на непрерывность, подтверждает статистическую значимость улучшений к 12-й неделе на фоне таргетной терапии.

На 4-й неделе среднее снижение показателя CDLQI составило 65,02 % (диапазон — 8,3–90 %), на 8-й неделе — 64,66 % (0–100 %), а к 12-й неделе — 67,95 % (33,3–100 %). Все это также демонстрирует устойчивое улучшение качества жизни пациентов в течение всего курса терапии.

Снижение на 50 % по показателю CDLQI было достигнуто у большинства (85 %) пациентов к 4-й неделе, еще по одному ребенку (7,7 %) добились этого уровня на 8-й и 12-й неделях, при этом улучшение произошло у всех. Снижение показателя на 75 % наблюдалось у 38 % пациентов на 4-й неделе, у 23 % — на 8-й и у 15 % — к 12-й; но к этому сроку не достигли соответствующего уровня 23 % пациентов.

Реакции в месте инъекции дупилумаба отметили 3 пациента (13 %): двоих (14 %) беспокоила болезненность в месте инъекции, по одному (6,7 %) отмечали зуд и конъюнктивит за 12 недель терапии. Эритемы и отека в месте введения не было.

В результате проведенного исследования определена эффективность таргетной терапии дупилумабом у 15 детей с АТД среднетяжелого и тяжелого течения в сочетании с другими аллергическими болезнями, установлено среднее время ответа на таргетную терапию данным

препаратом, проанализирована ее безопасность для детей с мультиморбидным атопическим фенотипом. Лечение дупилумабом значительно улучшило как клинические исходы, так и качество жизни педиатрических пациентов со среднетяжелым и тяжелым АТД, причем даже у детей с атопической мультиморбидностью. Профиль безопасности был благоприятным с небольшим количеством побочных эффектов. Планируется продолжить исследование для оптимизации стратегий лечения, идентификации предикторов и сроков оптимального ответа на терапию при среднетяжелой и тяжелой сочетанной аллергической патологии у детей, а также для формирования модели прогнозирования ответа педиатрического пациента с мультиморбидным фенотипом на таргетную терапию. 🌐

## ПРИБОРНАЯ ПАНЕЛЬ

# Устройства для осмотра уха

У детей любого возраста встречаются болезни уха. Часть из них высоко коррелирует с сезонностью. Например, осенью и зимой острый средний отит (ОСО) бывает нередким осложнением ОРВИ. Возникновение других может иметь случайный характер (травмы уха и связанные с ними осложнения).



Ирина  
Валерьевна  
ЗЕЛЕНКОВА

К.м.н., заведующая дневным стационаром оториноларингологического и сурдологического профиля НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки РФ, Москва



Анастасия  
Николаевна  
ДУДИНА

Педиатр консультативного диагностического центра для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки РФ, Москва



Ксения  
Игоревна  
ВОЕВОДИНА

Сурдолог-оториноларинголог, лаборант-исследователь отдела оториноларингологии и сурдологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки РФ, Москва

## СРЕДНИЙ ОТИТ

Диагностика ОСО представляет отдельную проблему. Очевидно, что при подозрении на отит на осмотр к оториноларингологу в тот же день, а скорее всего и на следующий, ребенок не попадет, в то время как это заболевание нуждается в как можно более ранней диагностике и при необходимости — в назначении антибактериальной терапии. И, хотя осмотр барабанной перепонки педиатром как рутинный метод исследования упоминается пока только в клинических рекомендациях по лечению ОРВИ, необходимость и возможность верифицировать диагноз у постели больного становятся с каждым годом все более актуальными. Несмотря на традиционную загруженность педиатров, многие из них осваивают методику проведения отоскопии.

Еще 20 лет назад она была доступна только оториноларингологам, так как необходимо было использовать рефлектор — зеркало с оголовьем, а сам осмотр мог проводиться лишь в специально оборудованном кабинете. С появлением отоскопов — портативных фонариков со сменными ушными воронками — возможность осматривать барабанную перепонку появилась и у врачей других специальностей. Правда, сначала отоскопы были довольно дороги, но их стоимость в последние годы значительно снизилась, что сделало эти приборы более доступными (рис. 1).

В последние годы на рынке стали появляться ушные эндоскопы, дающие возможность визуализировать барабанную перепонку через смартфон. Большинство из них предлагается использовать дома для очистки слуховых проходов от ушной серы. У некоторых производителей эти приборы так и называются — «умная ушная палочка».

## ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

Прогресс не стоит на месте: совсем недавно появились эндоскопы для осмотра барабанной перепонки, предназначенные как для врачей, так и для родителей, которые вполне справятся с осмотром уха в домашних условиях. Современные ушные эндоскопы относятся к медицинским изделиям для проведения видеоконсультаций с целью профилактики, сбора, анализа жалоб пациента и данных анамнеза, оценки эффективности лечебно-диагностических мероприятий, медицинского наблюдения за здоровьем пациентов и отвечают всем требованиям безопасности в детской практике.

Эндоскоп связывается со смартфоном (на который установлена специальная программа) при помощи беспроводной локальной сети (wi-fi), что позволяет проводить фото- и видеосъемку, фиксацию изображений, а затем оценивать состояние барабанной перепонки дистанционно. К тому же стоимость эндоскопа ниже, чем отоскопа. Устройство имеет широкий угол обзора (180°), специальные насадки для безопасного осмотра слухового прохода и барабанной перепонки у детей, предотвращающие глубокое проникновение и риск повреждения уха.

## ОБЪЕКТИВНЫЙ МЕТОД

Ушной эндоскоп позволяет оценить состояние уха более объективно. Врач, осматривающий ребенка, может обсудить фото- и видеозапись с коллегами, а родители — переслать данные врачу, если не имеют возможности явиться на прием лично. Следует помнить, что не каждого пациента можно оценить онлайн, одного снимка барабанной перепонки бывает



Рисунок 1. Примеры отоскопов, используемых педиатрами (а) и оториноларингологами (б)

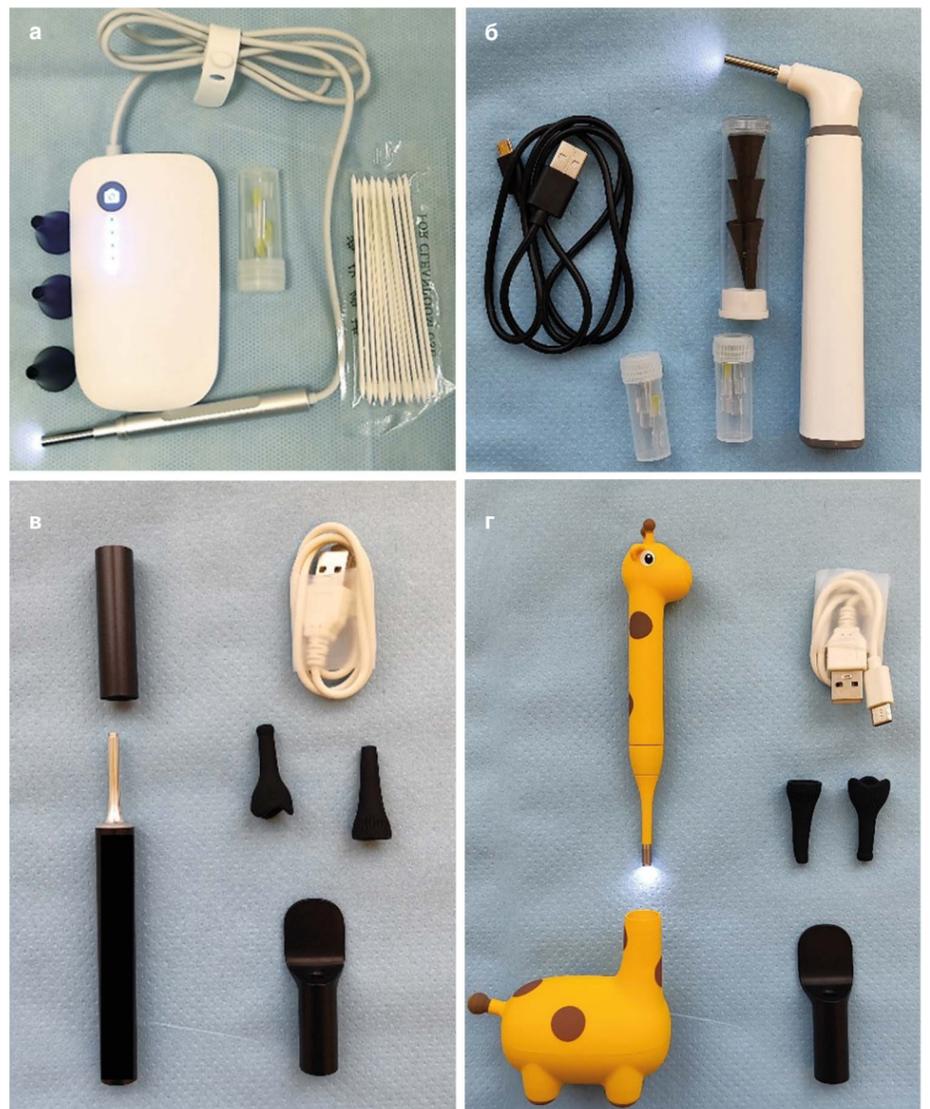


Рисунок 2. Примеры современных эндоскопов (умные ушные палочки) для осмотра уха родителями (а, б) и врачом (в, г)

недостаточно и, безусловно, фотография не способна заменить осмотр у врача.

Примером своевременного использования актуальных методов визуализации педиатром может стать случайное выявление патологии уха — в частности, посттравматической перфорации барабанной перепонки. Травмируют ее дети в основном в быту. Механические травмы возникают при небрежно выполненном туалете наружного уха, особенно гигиеническими ватными палочками. У детей младшего возраста травме барабанной перепонки предшествует длительное стояние инородного тела в слуховом проходе. Самым опасным и быстрым по негативному воздействию инородным телом в ухе является элемент питания (батарейка-таблетка). Также часты травматические повреждения при введении в слуховой проход различных предметов (авторучки, карандаши, зубочистки, спицы), в результате игр и несчастных случаев (взрывы петард, лопнувшие воздушные шары, удар по уху ладонью, кулаком, автотравмы, падения и др.).

В детском возрасте регенеративные способности барабанной перепонки очень высоки. При небольшом размере дефекта возможно его спонтанное закрытие.

Однако этот процесс нельзя оставлять без внимания, так как предсказать заранее, закроется ли перфорация, невозможно. Фактически такая травма представляет собой патологический процесс, локализованный в области барабанной перепонки (так называемый мирингит), поэтому очень важно предотвратить воспаление в барабанной полости. При травматической перфорации барабанной перепонки нельзя ни в коем случае допускать попадания воды в пострадавшее ухо для профилактики воспаления. Чем раньше ребенок попадет к оториноларингологу, тем больше шансов на проведение реконструктивной операции.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Педиатра вызвали в многодетную семью к трехлетнему ребенку по поводу фебрильной лихорадки. Доктор диагностировал ОРВИ, назначил симптоматическое лечение. Как это часто бывает, мать попросила осмотреть заодно и старшую дочку семи лет, которая двумя днями ранее жаловалась на боль в ухе, а теперь у нее снижен слух. Ребенок от первой беременности, протекавшей без осложнений, первых самостоятельных родов на 38-й неделе. Неонатальный период — без особенностей. Росла и развивалась в соответствии

Окончание на стр. 9 ►

# Реабилитация детей с расстройствами аутистического спектра и тугоухостью

*У детей с расстройствами аутистического спектра (РАС) могут наблюдаться различные формы нарушений слуха — от повышенной чувствительности к звукам до тугоухости различной степени, в том числе нейросенсорной глухоты. Точная распространенность подобных нарушений у пациентов с аутизмом пока остается неясной, но, по разным данным, их имеют от 11 до 46 % таких детей.*



**Александр Владимирович ПАШКОВ**

Д.м.н., доцент, заведующий отделом оториноларингологии и сурдологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва



**Валерия Глебовна КУНИЦЫНА**

Лаборант-исследователь отдела оториноларингологии и сурдологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва



**Ирина Витальевна НАУМОВА**

К.м.н., ведущий научный сотрудник отдела оториноларингологии и сурдологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва

## ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ ЭФФЕКТ

Разброс в цифрах может быть обусловлен недостаточно точной обратной связью данной группы пациентов при осуществлении некоторых субъективных аудиологических тестов, например тональной пороговой аудиометрии. При ее проведении пороги слуха определяют на основании ответа больного на предъявляемые звуки различной частоты и интенсивности, поэтому критически важна выработка условно-двигательной реакции на звук, что не всегда возможно у детей с РАС. Было доказано, что поведенческие реакции на звуки у детей с аутизмом менее надежны, чем у их сверстников с нормальным развитием.

Снижение слуха негативно влияет на клиническую картину и траекторию реабилитации детей с аутизмом, поскольку характерное для них нарушение коммуникации дополнительно усугубляется

сенсорным дефицитом из-за потери слуха. Своевременная диагностика его нарушений и их коррекция путем лечения (в случае кондуктивной тугоухости, чаще всего связанной с проблемами в наружном и среднем ухе) или слухопротезирования создают основу для эффективной реабилитации детей с РАС.

## КОХЛЕАРНЫЙ ИМПЛАНТ

Наиболее тяжелым видом нарушений слуха является двусторонняя нейросенсорная (сенсоневральная) глухота, которая может быть врожденной, в том числе развившейся в первые месяцы жизни. Наиболее эффективным методом реабилитации детей с данным видом тугоухости является кохлеарная имплантация (КИ). Метод заключается в раннем выявлении глухоты (в первые 2–4 месяца жизни ребенка) при проведении аудиологического неонатального скрининга с последующим хирургическим вмешательством — установкой в улитку внутреннего уха системы электродов, стимулирующих слуховой нерв.

Операцию по установке кохлеарного импланта оптимально проводить в течение первых двух лет жизни. После КИ проводится слухоречевая длительная реабилитация с регулярной настройкой процессора импланта, позволяющей пациентам воспринимать без дискомфорта звуки во всем диапазоне речевых частот с достаточным уровнем громкости.

Для эффективной настройки процессора кохлеарного импланта проводят программирование параметров звуковосприятия:

- минимального электрического уровня стимуляции, необходимого для возникновения слухового ощущения;
- уровня максимально комфортной стимуляции — импульсы, который пациент может воспринимать без ощущения дискомфорта.

Такие параметры устанавливаются на каждом канале системы КИ.

## МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Для оценки качества настройки процессора КИ специалисты — сурдологи-оториноларингологи — используют методы субъективной и объективной диагностики. Субъективные тесты (тональная пороговая аудиометрия, речевая аудиометрия в свободном звуковом поле) применяются

у пациентов с устойчивой обратной связью, способных объяснить свои слуховые ощущения. Возможность проведения субъективных тестов зачастую ограничена возрастом ребенка, а также сочетанными неврологическими состояниями, в том числе расстройствами аутистического спектра. В то же время в зависимости от формы РАС у некоторых детей можно выполнить субъективные тесты для оценки слуха (рис. 1).



**Рисунок 1.** Пример проведения субъективного аудиологического теста — тональной пороговой аудиометрии в свободном звуковом поле



**Рисунок 2.** Пример настройки кохлеарного импланта у пациентки на основании объективных тестов

При невозможности субъективного обследования прибегают к объективным тестам, основанным на оценке электрофизиологических параметров слухового анализатора. Объективные тесты необходимы для достоверной оценки работоспособности внутренней части системы КИ и регистрации слуховых ощущений пациента при воздействии данного стимула. Частота посещений сурдолога для проведения настроечных сессий после КИ обусловлена динамическими изменениями электрофизиологических параметров стимуляции, а именно уровней

электрически вызванного потенциала действия слухового нерва и максимального комфортного уровня в течение первых месяцев после активации процессора, после чего пороги стимуляции стабилизируются (рис. 2).

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Пациенты с кохлеарными имплантами нуждаются в регулярных занятиях с сурдопедагогом для развития слухоречевых навыков. Трудности с речью и нарушения центральной слуховой обработки у детей с РАС представляют серьезную проблему для их реабилитации с точки зрения прогнозирования эффективности кохлеарной имплантации и оценки результатов. В связи с этим важно оценить распространенность РАС в группе пациентов с глухотой, реабилитированных методом КИ.

Нами было проведено исследование 152 медицинских карт пациентов с нейросенсорной (сенсоневральная) глухотой, реабилитированных методом КИ и обратившихся в НИИ педиатрии и охраны здоровья детей с 2023 по 2024 годы. Диагноз всем больным с РАС в данном исследовании был установлен в соответствии с критериями M-CHAT (модифицированный скрининговый тест на аутизм для детей).

По результатам нашей работы, распространенность РАС среди пациентов с кохлеарными имплантами составила 12,59%. Кроме того, у страдающих аутизмом сравнительно реже проводилась двусторонняя

КИ: в 29,41 % случаев у пациентов с РАС и в 48,89 % — у детей без данного состояния. Такой разброс можно объяснить особенностями коммуникации страдающих РАС, когда преимущественно высокие показатели разборчивости речи в шуме, способность определять локализацию источника звука) редко достижимы.

Таким образом, РАС, безусловно, влияют на результаты КИ, снижая показатели реабилитации таких пациентов, прогресс в развитии языковых и коммуникативных навыков. При этом РАС представляют собой спектр состояний, а значит, дети с аутизмом имеют изначально разный потенциал к слухоречевой реабилитации. Вот почему необходимо и дальше изучать и совершенствовать протоколы обследования слуха и слухоречевой реабилитации пациентов с РАС вместе с неврологами, психиатрами и педиатрами. Кроме того, из-за сходной клинической картины и существенной вероятности коморбидности всегда следует помнить о риске нарушения слуха у детей с РАС и риске аутизма у больных с патологией слуха. 🗣️

## РАСПРОСТРАНЕННАЯ ПРОБЛЕМА

# Инфантильные гемангиомы: что нового в подходах к лечению?

Инфантильные, или младенческие, гемангиомы (ИГ) встречаются у 3–10 % доношенных и 30 % недоношенных детей, причем у девочек в 3 раза чаще, чем у мальчиков. Эта распространенная в раннем возрасте проблема может приводить к функциональным или эстетическим нарушениям. Вот почему важно как можно раньше выявлять данную патологию и приступать к лечению, первой линией которого сегодня считается системная фармакотерапия пероральным раствором пропранолола.



Наталья Павловна КОТЛУКОВА

Д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии им. В.А. Таболина Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва



Исмаил Магомедович ОСМАНОВ

Д.м.н., профессор, главный врач ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой», главный внештатный специалист-педиатр Департамента здравоохранения Москвы, директор Университетской педиатрической клиники ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова», Москва

миелопатия, деформации тела, пороки развития, артериальные и почечные аномалии).

Синдром PHACE может также включать гемангиомы печени, а LUMBAR ассоциирован с гемангиомами нижней части тела, часто затрагивающими пояснично-крестцовую область.

В 30 % случаев ИГ регрессируют без последствий, но большая их часть формирует резидуальные явления в виде атрофических рубцов, синдрома дряблой кожи, телеангиоэктазий, фиброножировых изменений. Существует и риск осложнений (язвы, кровотечения и др.). Для стратификации рисков и принятия решений о тактике лечения разработаны соответствующие инструменты классификации и оценки степени тяжести ИГ.

## СТАДИИ ПОРАЖЕНИЯ

Клиническая картина ИГ определяется стадией поражения.

- Начальные проявления** характеризуются наличием с самого рождения участка покраснения (или побледнения) кожи либо слизистой оболочки. Родители чаще всего воспринимают это как потертость, синячок или царапину.
- Пролиферация** (активный рост) сопровождается трансформацией внешних признаков ИГ. В возрасте 2–3 недель подозрительное пятнышко начинает увеличиваться, приобретая насыщенный ярко-красную или багрово-синюю окраску. ИГ становится плотной и горячей на ощупь из-за локального повышения температуры.
- Стабилизация и начало инволюции** (4–6 месяцев) выражаются в остановке роста и побледнении очага сосудистого поражения. Эти изменения происходят постепенно и, как правило, от центра к периферии.
- Выраженная инволюция:** очаг сосудистой гиперплазии уменьшается, становясь менее плотным и приобретая все более светлый оттенок.
- Резидуальные (остаточные) проявления** — конечный этап развития ИГ. Длительность и степень регресса образования варьируют от частичного (телеангиоэктазии, объемные фиброножировые комплексы в толще тканей) до полного разрешения в течение года или максимум десяти лет.

Продолжительность стадий зависит от исходной площади поражения, объема и глубины вовлеченных в процесс тканей, а также от проводимой терапии. Следует отметить, что самопроизвольной инволюции подвергаются до 70–90 % сосудистых поражений и лишь 10 % пациентов требуется терапия. К факторам, определяющим необходимость лечения

ИГ, относятся локализация, распространенность, глубина, множественность сосудистых образований, наличие ассоциированных аномалий (синдромы PHACE и LUMBAR), а также осложнения, вызывающие функциональные и косметические дефекты.

гемодинамических особенностей, топографии, а также для дифференциальной диагностики используют ультразвуковые методы обследования.

Для скрининга пациентов с ИГ на амбулаторном приеме и выявления тех, кому

## IHReS

Infantile Hemangioma Referral Score

Осложнения (язвы, нарушение зрения, сложности с кормлением, свистящее дыхание) или потенциальный риск развития таких осложнений	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	<p>Центральная часть лица</p> <p>Область молочных желез</p> <p>Уши</p> <p>Пояснично-крестцовая область по срединной линии</p>
Центральная часть лица и уши	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	
Область молочных желез (девочки)	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	
Пояснично-крестцовая область по срединной линии	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	
Размер > 4 см (локальная или сегментарная гемангиома)	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	
Количество гемангиом > 5	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	

**ЕСЛИ ХОТЯ БЫ ОДИН РАЗ БЫЛ ВЫБРАН ВАРИАНТ «ДА», ПАЦИЕНТ ДОЛЖЕН БЫТЬ НАПРАВЛЕН К СПЕЦИАЛИСТУ. ЕСЛИ ВЫ ОТВЕТИЛИ «НЕТ» НА ВСЕ ВОПРОСЫ, ЗАПОЛНИТЕ ТАБЛИЦУ НА СЛЕДУЮЩЕЙ СТРАНИЦЕ.**

Примечание: при наличии нескольких гемангиом оценка выполняется для каждой по отдельности.

ОБЩАЯ ОЦЕНКА = СУММА ОЦЕНОК ПО КАЖДОМУ ПАРАМЕТРУ НИЖЕ:				
Параметры	Варианты		Оценка	Оценка
				Выберите самую высокую оценку для каждого параметра
Локализация гемангиомы	Участок лица, не упомянутый выше	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	<input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 0
	Шея, участки кожи, закрытые подгузником, волосистая часть головы	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
Размер самой большой гемангиомы	> 1 см на участке лица, не упомянутом выше	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	<input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 0
	2–4 см на участке тела, не упомянутом выше	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
Фактический возраст ребенка и рост гемангиомы	Возраст < 2 месяцев	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 3 балла (если нет: 0 баллов)	<input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 0
	Возраст > 2 и < 4 месяцев с явным ростом гемангиомы в последние 2 недели	<input type="radio"/> Да <input type="radio"/> Нет	Если да: 2 балла (если нет: 0 баллов)	
ИТОГ				

**ОЦЕНКА >4: ПАЦИЕНТ ДОЛЖЕН БЫТЬ НАПРАВЛЕН К СПЕЦИАЛИСТУ. ОЦЕНКА <4: ПАЦИЕНТА НЕ НУЖНО НАПРАВЛЯТЬ К СПЕЦИАЛИСТУ, НО ТРЕБУЕТСЯ НАБЛЮДЕНИЕ. ОЦЕНКА БУДЕТ ПРОВОДИТЬСЯ НА КАЖДОМ ПРИЕМЕ.**

Окончательное решение о направлении пациента к специалисту остается за врачом и родителями.

**Рисунок 1.** Шкала IHReS для первичной диагностики ИГ и решения вопроса о направлении пациента с ИГ на госпитализацию для начала системной терапии

## ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

В связи с разнообразием сосудистой патологии у детей важна своевременная и правильная диагностика ИГ. Впервые ребенок может попасть в поле зрения не только педиатра, но и хирурга, кардиолога, онколога. Диагностика предполагает клинический осмотр младенца, сбор подробного анамнеза (течения беременности и семейного), оценку стадии развития образования. Для уточнения объема и глубины поражения, определения его

требуется системная терапия, применяется диагностическая шкала оценки IHReS, позволяющая провести первичную диагностику ИГ, быстро определить, нуждается ли ребенок в системной терапии, и направить его в специализированный стационар для начала системного лечения (рис. 1).

Все пациенты с впервые выявленной ИГ, которым требуется системная терапия (СТ), должны быть направлены



## ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

# Болезнь Ниманна — Пика (тип А) у ребенка пяти месяцев

Болезнь Ниманна — Пика — редкое наследственное заболевание из группы лизосомных болезней накопления. Впервые описана педиатром Альбертом Ниманном в 1914 г. у ребенка с гепатоспленомегалией и прогрессирующим поражением центральной нервной системы (ЦНС). Впоследствии Людвиг Пик провел несколько патологоанатомических исследований пациентов с тяжелой неврологической симптоматикой и гепатоспленомегалией, погибших в раннем возрасте. Диагноз он обозначил как липоидноклеточную спленомегалию.



Наталья Вячеславовна ЖУРКОВА

К.м.н., врач-генетик, ведущий научный сотрудник отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва



Нато Джумберовна ВАШАКМАДЗЕ

Д.м.н., профессор кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНЦХ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, заведующая отделом орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва



Андрей Николаевич СУРКОВ

Д.м.н., заведующий отделением гастроэнтерологии для детей, заведующий отделом научных основ детской гастроэнтерологии, гепатологии и метаболических нарушений НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» Минобрнауки России, профессор кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО «РНЦХ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Распространенность болезни Ниманна — Пика составляет от 0,4 до 0,6 случая на 100 тысяч новорожденных, наиболее часто она обнаруживается у евреев-ашкенази. Заболевание обусловлено патогенными вариантами гена *SMPD1*, которые приводят к недостаточности кислой сфингомиелиназы и накоплению сфингомиелина в лизосомах. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

В зависимости от возраста манифестации, тяжести течения и прогрессирующего поражения различают три клинические формы болезни Ниманна — Пика:

- тип А — инфантильная нейровисцеральная с манифестацией в первые месяцы жизни, быстрым прогрессиру-

ющим течением и ранним летальным исходом;

- тип А/В — хроническая нейровисцеральная с манифестацией на первом году жизни и более медленным прогрессирующим неврологический симптоматики;
- тип В — хроническая висцеральная форма, манифестирующая в детском возрасте и протекающая без поражения ЦНС.

Основные клинические проявления болезни Ниманна — Пика (тип А):

- начало в первые месяцы жизни;
- задержка физического развития;
- у детей отмечается вялое сосание, трудности с кормлением, диарея, иногда рвота;
- иктеричность склер, кожи, иногда — ксантомы;
- большой выступающий живот, гепатоспленомегалия;
- частые респираторные инфекции;
- поражение легких, включая диффузные инфильтраты, аспирационные пневмонии;
- фиброз печени, портальная гипертензия, холестаза;
- симптом «вишневой косточки» при офтальмологическом обследовании;
- диффузная мышечная гипотония, мышечная слабость, прогрессирующая неврологическая симптоматика;
- лимфаденопатия.

При лабораторном исследовании выявляются микроцитарная анемия, гипербилирубинемия, повышение активности печеночных трансаминаз, дислипидемия. В биоптатах костного мозга — крупные вакуолизованные пеннистые клетки (NP cells), гистиоциты цвета морской волны.

У пациентов с болезнью Ниманна — Пика при проведении лабораторной диагностики отмечается резкое снижение или отсутствие активности сфингомиелиназы в высушенных пятнах крови, лейкоцитах и культуре кожных фибробластов. Для подтверждения диагноза показано молекулярно-генетическое обследование с целью выявления патогенных вариантов в гене *SMPD1*.

## ПРИМЕР ИЗ ПРАКТИКИ

Мальчик пяти месяцев поступил в клинику с жалобами на плохую прибавку массы тела, неустойчивый стул, увеличение живота, задержку моторного развития, вялость, нистагм слева. Семейный анамнез не отягощен, родители не родственники (позже аналогичное заболевание выявлено у младшей сестры пробанда).

**Анамнез жизни.** Ребенок от третьей беременности с угрозой прерывания на всем протяжении. Роды вторые, самостоятельные, в срок. Вес при рождении — 3050 г, длина тела — 52 см, оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. Со вторых суток до конца первого месяца жизни отмечалась физиологическая желтуха, в связи с чем получал необходимую терапию. В 21 день проконсультирован неврологом, диагноз: «Синдром вегето-висцеральных дисфункций, мышечная дистония с тенденцией к гипертонусу, тремор подбородка и конечностей».

С двух месяцев жизни недостаточно прибавляет в весе, в связи с чем переведен на искусственное вскармливание.

большой родничок — 2,5 × 2,5 см. Макроцефалия, грубоватые черты лица, высокий выступающий лоб, густые брови, длинные ресницы, широкая западающая переносица, вздернутый нос, полные губы, низко расположенные ушные раковины (рис. 1). Ограничение подвижности коленных суставов. Диффузная мышечная гипотония, гипотрофия мышц конечностей. Голову держит неуверенно, не ползает, при вертикализации опоры на ноги слабая. За предметами следит, отмечается ограничение движения глазных яблок кнаружи, вверх, вниз, периодически — горизонтальный мелкоразмашистый нистагм в крайних отведениях. На осмотр реагировал с интересом, улыбался, гулил, переключался и захватывал игрушки. В легких дыхание



Рисунок 1. Фенотип пациента с болезнью Ниманна — Пика (тип А): А — в 4 месяца; Б — в 1 год 8 месяцев (фотографии предоставлены родителями пациента)

В 2,5 месяца повторно осмотрен неврологом, который отметил появление диффузной мышечной гипотонии. Тогда же перенес острый обструктивный бронхит, острый двусторонний сальпингоотит, а в три месяца — острую сегментарную правостороннюю внебольничную пневмонию.

У ребенка отмечалась задержка моторного развития, голову стал держать с четырех месяцев, неуверенно. В возрасте 4,5 месяца педиатр обратил внимание на увеличение размеров печени и селезенки. По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости (УЗИ ОБП) выявлены эхо-признаки гепатомегалии, умеренное повышение эхогенности паренхимы печени, увеличение размеров селезенки, диффузные изменения поджелудочной железы. Направлен на госпитализацию в федеральный педиатрический центр.

При осмотре в пятимесячном возрасте вес — 6480 г (10–25-й перцентили), длина тела — 66 см (75–90-й перцентили), окружность головы — 44,5 см (90–97-й перцентили), окружность груди — 39,5 см (210-й перцентиль),

жесткое. Частота дыхательных движений (ЧДД) — 30 в минуту, частота сердечных сокращений (ЧСС) — 125 ударов в минуту. Печень выступает на 3 см от края реберной дуги, селезенка — на 2 см.

**Лабораторное обследование** выявило значительное повышение активности печеночных трансаминаз, гамма-глутамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, лактатдегидрогеназы, концентрации холестерина и триглицеридов. Концентрации глюкозы, лактата, альфа-1-антитрипсина в крови были в норме. В общем анализе крови отмечался умеренно выраженный лейкоцитоз, анемия и тромбоцитопения не выявлены.

**Инструментальные исследования** *Нейросонография* — признаки вентрикуломегалии, расширения субарахноидальных пространств и межполушарной щели.

*УЗИ ОБП и почек* — эхографические признаки гепатоспленомегалии, диффузного паренхиматозного процесса в печени, увеличение обеих почек.

*Транзистентная эластография печени* — умеренный фиброз (стадия F2 по шкале METAVIR).

## ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

При проведении эхокардиографии патологических изменений не выявлено.

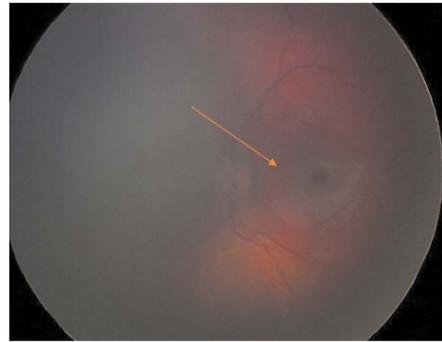
Рентгенография коленных суставов в прямой и боковой проекциях — рентгенологические признаки могут соответствовать минимальным проявлениям рахитических изменений.

При обследовании в стационаре диагностирована правосторонняя верхнедолевая (аспирационная) пневмония. Ребенок проконсультирован пульмонологом, назначена антибактериальная терапия.

При офтальмологическом обследовании на глазном дне выявлен симптом вишневой косточки (рис. 2).

Проведена энзимодиагностика лизосомных болезней накопления. Обнаружено резкое снижение активности сфингомиелитазы в лейкоцитах крови — 0,02 нМ/мг/ч (норма — 0,56–3,24 нМ/мг/ч). Данные изменения характерны для болезни Ниманна — Пика (тип А).

Методом прямого автоматического секвенирования были исследованы все кодирующие экзоны и прилегающие к ним интронные области гена *SMPD1* как у пациента, так и у его родителей.



**Рисунок 2.** Симптом вишневой косточки и извитость сосудов сетчатки у пациента с болезнью Ниманна — Пика (тип А). Стрелкой отмечены темно-красная центральная ямка сетчатки (симптом вишневой косточки) и извитость сосудов сетчатки, выявленные при офтальмоскопии

По данным клинической картины и результатам молекулярно-генетического обследования установлен диагноз: «Болезнь Ниманна — Пика, тип А. Тип наследования — аутосомно-рецессивный».

В течение жизни у пациента прогрессировала неврологическая симптоматика: отмечались диффузная мышечная гипотония, мышечная слабость, формировались

контрактуры в суставах, судорожный и псевдобульбарный синдромы. В 3 года в результате декомпенсации (по данным медицинской документации) легочно-сердечной недостаточности, возникшей как осложнение основного заболевания, зафиксирован летальный исход.

Болезнь Ниманна — Пика (тип А) — редкая патология из группы лизосомных болезней накопления, манифестирующая в первые месяцы жизни плохой прибавкой массы тела, гепатоспленомегалией, поражением дыхательной системы, диффузной мышечной гипотонией, прогрессирующим поражением ЦНС.

Важный диагностический признак заболевания — обнаружение симптома вишневой косточки при офтальмологическом обследовании. Рецидивирующие пневмонии относятся к тяжелым, прогностически неблагоприятным клиническим проявлениям заболевания, что в сочетании с прогрессирующим поражением ЦНС и гепатобилиарной системы приводит к летальному исходу.

Дифференциальная диагностика болезни Ниманна — Пика (тип А) проводится с болезнями Гоше и Вольмана (дефицит лизосомной кислой липазы), инфантиль-

ными формами GM1- и GM2-ганглиозидозов, мукколипидозом (тип II), тяжелыми формами мукополисахаридозов (МПС I, МПС VII), галактосиалидозом, тирозинемией (тип 1), недостаточностью альфа-1-антитрипсина, муковисцидозом, болезнью Вильсона — Коновалова, гликогеновой болезнью IV типа (болезнь Помпе, инфантильная форма), врожденными нарушениями гликозилирования (тип III).

Лечение болезни Ниманна — Пика (тип А) включает в себя симптоматическую терапию, направленную на стабилизацию состояния пациента. В настоящее время разработаны методы патогенетической терапии всех трех типов болезни Ниманна — Пика (A, A/B и B), применение которых, однако, при тяжелом течении заболевания ограничено. Ферментозаместительная терапия рекомбинантной кислой сфингомиелитазой (олипудаз альфа) используется при лечении пациентов с болезнью Ниманна — Пика (тип B). Имеются описания пациентов с болезнью Ниманна — Пика (тип A/B), у которых на фоне ферментозаместительной терапии отмечалась положительная динамика. Перспективным методом лечения болезни Ниманна — Пика (тип А) является генная терапия. 🧬

Список литературы находится в редакции

## ПРИБОРНАЯ ПАНЕЛЬ

### Устройства для осмотра уха

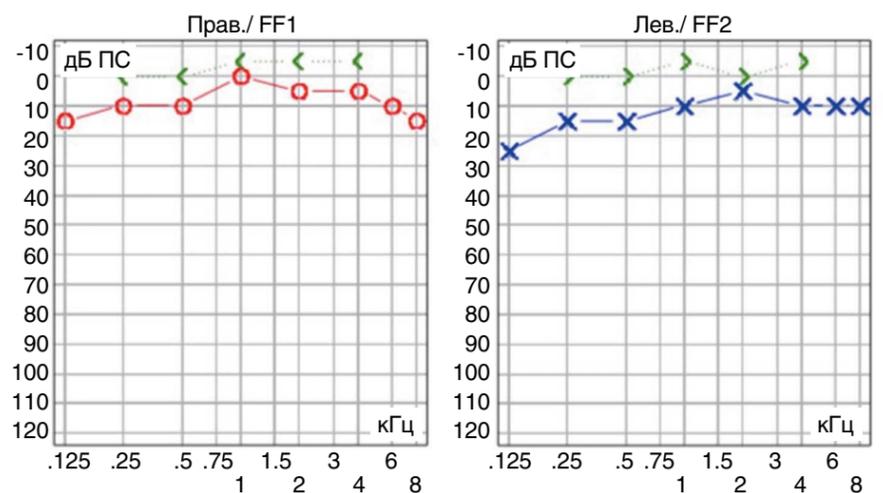
◀ Окончание, начало на стр. 4



**Рисунок 3.** Перфорация барабанной перепонки в результате баротравмы

с возрастной нормой. Полностью вакцинирована по Национальному календарю.

Со слов матери, два дня назад девочка получила непреднамеренный удар раскрытой ладонью по левой ушной раковине, после чего возникла кратковременная боль и стойкое ощущение снижения слуха слева. Врач осмотрел барабанную перепонку с помощью отоскопа: «AS. Заушная область не изменена, при пальпации безболезненна. Тракция ушной раковины безболезненна. Слуховой проход широкий, свободный. Мт бледно-розовая, в переднем отделе определяется обширная перфорация, составляющая 1/3–1/4 всей площади, с ровными краями. Видимая часть барабанной полости без признаков воспаления. Отделяемого нет». Педиатр пришел к выводу, что



**Рисунок 5.** Протокол тональной пороговой аудиометрии пациентки с травмой барабанной перепонки слева через 12 месяцев после проведенной тимпанопластики. Справа и слева: пороги звукопроводения (красная и синяя сплошные линии) и звуковосприятия (зеленые прерывистые линии) соответствуют норме слуха

перфорация барабанной перепонки произошла в результате баротравмы после удара по уху ладонью.

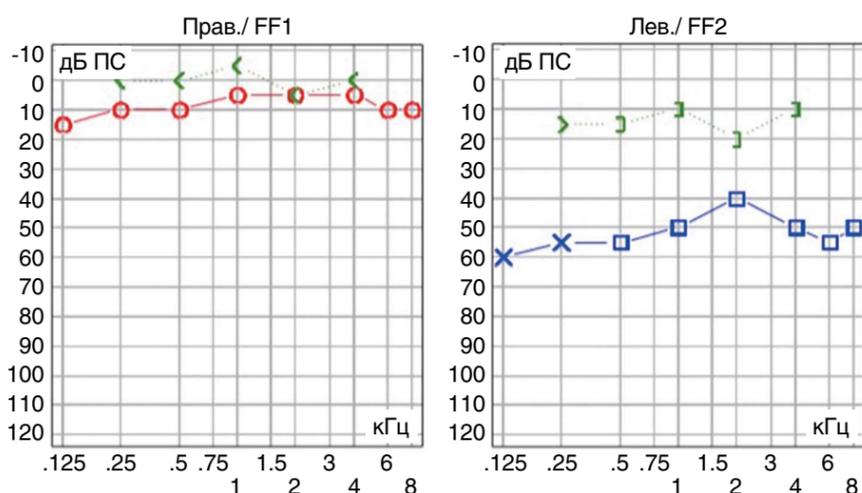
Далее была проведена отоскопия ушным эндоскопом с фотофиксацией и последующим дистанционным обсуждением полученных изображений с оториноларингологом (рис. 3), который согласился с описанием повреждений барабанной перепонки и возможным механизмом их получения. Предполагаемый диагноз: «Левосторонний посттравматический средний отит». Рекомендованы консультации оториноларинголога и сурдолога-оториноларинголога, маме посоветовали беречь ухо ребенка от попадания воды.

Пациентка проконсультирована сурдологом-оториноларингологом, проведена тональная пороговая аудиометрия (рис. 4).

Девочка осмотрена оториноларингологом, рекомендовано хирургическое лечение. В условиях круглосуточного стационара проведена тимпанопластика

(установка неотимпанальной мембраны). Через 12 месяцев проведено повторное аудиологическое обследование (рис. 5). Жалоб нет, пациентка в дальнейшем наблюдении оториноларингологом не нуждается. Владение педиатром методикой проведения отоскопии и знания о патологических состояниях барабанной перепонки способствовали раннему выявлению ее перфорации, сохранению слуха и снижению риска инвалидизации ребенка.

Таким образом, использование инновационных устройств визуализации (ушных эндоскопов) с возможностью проведения дистанционных консультаций позволяет улучшить выявляемость патологии уха, предотвратить развитие осложнений, а в определенных случаях и нивелировать потерю времени от момента выявления болезни до начала ее лечения. На базе нашего НИИ планируется исследование с применением современных устройств для осмотра уха у детей. 🧠



**Рисунок 4.** Протокол тональной пороговой аудиометрии пациентки с травмой барабанной перепонки слева. Слева: пороги звукопроводения и звуковосприятия соответствуют норме (красная сплошная и зеленая прерывистая линии). Справа: повышение порога звукопроводения по всему диапазону частот от 40 до 60 дБ нПС (синяя сплошная линия), пороги звуковосприятия (зеленая прерывистая линия) соответствуют норме

## КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ

# Ротавирусная инфекция, или День сурка в практике педиатра

С декабря по май в профессиональной жизни педиатра повторяется одно и то же — наступает своеобразный День сурка, связанный с всплеском заболеваемости ротавирусной инфекцией (РВИ). Для ее элиминации необходимо формирование коллективного иммунитета, то есть охват вакцинопрофилактикой то ли 60, то ли 80 или даже 90 % населения — точных цифр пока никто не знает. Как этого добиться, рассказывает главный внештатный инфекционист департамента здравоохранения Томской области Ю.А. Ермолаева.



Юлия Александровна ЕРМОЛАЕВА

К.м.н., главный внештатный инфекционист департамента здравоохранения Томской области, доцент кафедры педиатрии с курсом эндокринологии ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Томск

## ЧАСТЫЙ ПАТОГЕН

Элиминировать РВИ пока не удалось ни одной стране вне зависимости от уровня ее развития. Ежегодно в мире регистрируется более 475 млн случаев гастроэнтерита у детей, причем чаще всего ротавирусной этиологии. Устойчивость возбудителя во внешней среде (в водопроводной воде, фекалиях, на фруктах и разных поверхностях он может сохранять жизнеспособность месяцами), в том числе к химическим дезинфектантам, делает ротавирус практически небиваемым и потому крайне опасным, особенно для детей младше года и раннего возраста. К тому же РВИ отличается неконтролируемостью путей передачи (водного и воздушно-капельного). Ребенок начинает выделять ротавирус до возникновения симптомов и продолжает делать это после их исчезновения. Вот и получается, что стандартные санитарные мероприятия оказываются практически неэффективными для контроля за РВИ, посетовала Юлия Александровна.

В 2022 году в нашей стране почти половина случаев острых кишечных инфекций (ОКИ) установленной этиологии приходилось на РВИ при заболеваемости 61,7 человека на 100 тыс. населения, что было ниже среднеголетнего уровня. Наиболее высокие показатели заболеваемости РВИ зафиксированы у детей 1–2 лет (1063 на 100 тыс.) и первого года жизни (699 на 100 тыс.).

РВИ занимает второе место среди очагов групповой заболеваемости, вызванных возбудителями с фекально-оральным механизмом передачи. Число таких очагов в 2022 году составило 103 (1056 пациентов), а в 2020 году их было всего 27 (219 больных). При этом 94 из 103 очагов зарегистрированы в дошкольных и образовательных учреждениях с 721 заболевшим.

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Для РВИ характерны инкубационный период от 12 часов до 5 дней, острое начало с повышением температуры, заложенностью носа, насморком, кашлем, лихорадкой, интоксикацией, многократной рвотой, водянистой пенистой диареей желтого цвета, урчанием и вздутием живота и болью в нем. К внекишечным проявлениям

инфекции относятся гепато- и гепатоспленомегалия, увеличение размеров поджелудочной железы, уплотнение стенок чашечно-лоханочной системы почек, анемия, пневмония, миокардит. Рвота и диарея способны привести к обезвоживанию, нарушению водно-электролитного баланса, шоку и даже летальному исходу.

Диагностика ротавирусного гастроэнтерита (РВГЭ) проста: антигены возбудителя в кале обнаруживают с помощью иммуноферментного анализа, иммунохроматографии и обратнo-транскриптазной полимеразной цепной реакции. Этио-

дисбиоз кишечника и различные синдромы мальабсорбции.

Еще одна особенность РВГЭ — повторные госпитализации, через которые по второму кругу проходят 20 % детей, а по третьему и больше — каждый десятый ребенок в течение года. После повторных эпизодов у многих развиваются функциональные расстройства органов пищеварения, синдром мальабсорбции и (или) избыточного бактериального роста, нутритивная недостаточность. К пяти годам 95 % детей инфицируются ротавирусами. Прискорбно, но факт:

(101 тыс. детей — 7,15 %) остается неудовлетворительным, то есть крайне низким для сдерживания заболеваемости. Хотя есть и некоторые успехи в реализации региональных программ вакцинации против РВИ. При крайне низком охвате ею целевой когорты в целом по стране наилучшие показатели, достаточные для влияния на заболеваемость, в 2022 году были достигнуты в Ямало-Ненецком автономном округе (65 %), Бурятии (40 %), Сахалинской области (37 %) и Московском регионе (34 %). Эффект не замедлил сказаться: в Московской области в три раза снизилось число госпитализаций младенцев по поводу РВГЭ, в Свердловской заболеваемость РВИ детей первых двух лет жизни уменьшилась в 1,4–2,4 раза, в Тюменской число госпитализаций детей первого года жизни по поводу РВГЭ сократилось на 91 %, а в Красноярском крае пациентов того же возраста с ОКИ стало меньше в 1,4 раза, в Ханты-Мансийске младенцы стали на 83 % реже болеть РВИ.

Вакцинация против ротавируса индуцирует иммунный ответ, аналогичный естественной инфекции, защищая от РВИ средней и тяжелой степени, а также предотвращая госпитализацию и летальные исходы, снижая заболеваемость, ослабляя тяжесть течения и продолжительность ротавирусной инфекции. Все это в целом уменьшает социально-экономический ущерб для страны.

## ВАКЦИНЫ НА ВЫБОР

В России зарегистрированы две ротавирусные вакцины (РВВ).

1. Рота-V-Эйд® для профилактики РВИ (ООО «Фарм Эйд Лтд») — пентавалентная, живая на основе живых реассортантов человеческого и бычьего ротавирусов серотипов G1, G2, G3, G4, G9, выращенных на культуре клеток Vero. Показания к применению: активная иммунизация здоровых детей от 6 до 32 недель жизни для профилактики гастроэнтерита, вызванного ротавирусами вышеуказанных серотипов. Срок введения первой дозы — с 6-й до 24-й недели.

2. Пентавалентная живая РВВ (США) на основе реассортантов человеческого и бычьего ротавирусов серотипов G1, G2, G3, G4, P1A, выращенных на культуре клеток Vero. Показания к применению: активная иммунизация здоровых детей от 6 до 32 недель жизни для профилактики РВГЭ, вызванного ротавирусами серотипов G1, G2, G3, G4 и серотипов G, содержащих P1A (например, G9). Срок введения первой дозы — с 6-й до 12-й недели.

Обе вакцины взаимозаменяемы, однако курс вакцинации ребенка против РВИ по возможности должен быть проведен

На долю ротавирусной инфекции приходится 35–60 % случаев острой тяжелой диареи у детей младше 5 лет в тех странах, где не проводится вакцинация против этой инфекции, причем большую часть заболевших составляют младенцы



Вакцинация ребенка против ротавирусной инфекции

тропное лечение РВГЭ не разработано, терапия доступна лишь патогенетическая (оральная и парентеральная регидратация) и симптоматическая (пробиотики, сорбенты, ферменты).

РВИ у детей первого года жизни отличается рядом особенностей. Она редко встречается в первом полугодии. Младенцы (обычно с 6 месяцев) заражаются от мамы или персонала и переносят инфекцию очень тяжело за счет развития эксикоза и осложнений. У 90 % новорожденных и детей первого года жизни с РВИ возникает вторичная лактазная недостаточность. Характерно постепенное начало заболевания: незначительная вялость, снижение аппетита, появление или усиление срыгиваний. Само течение РВИ более вялое, торпидное. Ухудшается качество стула без увеличения кратности дефекаций, происходит быстрая потеря массы тела. Часто присутствуют микст-инфекции в сочетании с поражением кожи, воспалением пупочной ранки. На фоне РВИ, как правило, развиваются

в развивающихся странах ротавирусная диарея каждую минуту убивает ребенка.

## ОПОЗДАНИЕ НА ТРИ ГОДА

В соответствии с графиком реализации «Стратегии развития иммунопрофилактики до 2035 года» вакцинацию против РВИ планировали включить в национальный календарь профилактических прививок в 2022 году. Но ее появление там теперь ожидается только в 2025 году. Минздрав России объясняет это тем, что вакцина не производится в стране по полному циклу, как того требует «Стратегия». Сейчас национальный календарь с 2014 года предусматривает иммунизацию против РВИ пока лишь по эпидемическим показаниям. Точно так же обстоят дела с вакцинацией против ветрянки, вируса папилломы человека и менингококковой инфекции.

Охват вакцинацией против РВИ целевой когорты как в 2021 году (привиты 95 тыс. детей — 6,23 %), так и в 2022-м

## КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ

одним и тем же препаратом. Если РВВ, которую использовали в предыдущий раз, по каким-то причинам недоступна или неизвестна, курс следует завершить любым доступным лицензированным препаратом. Повторное начало вакцинации новым препаратом не рекомендуется. Если курс включает несколько вакцин или же они неизвестны, необходимо ввести в общей сложности три дозы РВВ для завершения полного прививочного цикла. Эффективность полного курса, в рамках которого использовалось более одной РВВ, вероятно, будет выше, чем незавершенного цикла с одной вакциной. Риск побочных явлений курса с использованием двух (или более) разных вакцин будет не выше, чем при иммунопрофилактике одним и тем же препаратом.

### КАК ПРИВИВАТЬ РЕБЕНКА

Курс вакцинации состоит из трех доз препарата. Первая может быть введена в возрасте

от 6 недель, последующие — с интервалом не менее 4 недель. В идеале ребенок должен получить до достижения 32 недель все три дозы. Вакцину можно применять у недоношенных, родившихся на сроке не менее 25 недель гестации. Таких детей тоже прививают против РВИ не ранее чем через шесть недель после рождения. Недоношенность не противопоказание к вакцинации против РВИ зарегистрированными в России вакцинами. Напротив, в силу незрелости иммунной системы родившиеся раньше времени более уязвимы к инфекциям и очень нуждаются в их своевременной и эффективной специфической иммунопрофилактике. Поторопившиеся родиться имеют более высокий риск развития осложнений и госпитализации в случае возникновения РВИ по сравнению с появившимися на свет в срок.

Как уже говорилось выше, ротавирус — основная причина гастроэнтерита у детей

до 5 лет, а наиболее часто они инфицируются в возрасте 6–24 месяцев. К двум годам почти каждый ребенок успевает хотя бы один раз перенести РВИ, а более 2/3 реконвалесцентов заболевают повторно.

### ЛУЧШИЙ СПОСОБ

Вакцинация — лучший способ предотвратить РВИ, тем более что вакцины для его профилактики повсеместно доступны, хорошо переносятся и обладают приемлемым профилем безопасности (за исключением небольшого потенциального риска инвагинации кишечника). К противопоказаниям к применению вакцины относятся:

- повышенная чувствительность к любому ее компоненту, а также реакция на введение любой из вакцин для профилактики РВИ в анамнезе;
- врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта, предрасполагающие к инвагинации кишечника;

- тяжелый комбинированный иммунодефицит (так как у детей с этим диагнозом зафиксированы случаи развития гастроэнтерита, вызванного другими живыми ротавирусными вакцинами);
- инвагинация кишечника в анамнезе;
- глюкозогалактозная мальабсорбция и непереносимость сахарозы;
- тяжелая форма диареи.

Острые инфекционные и неинфекционные заболевания и обострение хронической патологии относятся к временным противопоказаниям, в этих случаях ребенка вакцинируют через 2 недели после выздоровления. Врачи должны информировать родителей о безопасности вакцины. Поскольку каждую минуту в мире от РВИ погибает ребенок, вакцинация может каждую минуту спасти детскую жизнь. 📌

Римма Шевченко

## РАСПРОСТРАНЕННАЯ ПРОБЛЕМА

### Инфантильные гемангиомы: ЧТО НОВОГО В ПОДХОДАХ К ЛЕЧЕНИЮ?

❏ Окончание, начало на стр. 6

показали положительную динамику после 5 недель лечения у 88 % пациентов. А к 24-й неделе лечения терапевтическая эффективность была доказана у 60 % больных. После подтверждения эффективности и благоприятного профиля безопасности препарат был включен в европейские и американские международные рекомендации по лечению ИГ. Сегодня это первый и единственный педиатрический препарат, одобренный для лечения данной патологии.

Применение других бета-блокаторов, в частности атенолола и надолола, которые иногда назначают как в России, так и за рубежом, относится к off-label терапии. Кроме того, следует отметить, что атенолол обладает большей кардиоселективностью, чем пропранолол, следовательно, имеет большее влияние на сердечно-сосудистую систему.

Хирургическое лечение в наши дни применяется у детей с угрожающими жизни

обструктивными ИГ различных локализаций, а также при неэффективности лекарственной терапии. Кроме того, хирургический метод нашел применение при ИГ в стадии инволюции с остаточными деформациями кожи, атрофическими и гипертрофическими рубцами, участками растянувшейся, потерявшей эластичность кожи, а также остаточной фиброзно-жировой тканью, создающей избыточные объемы, что приводит к значительным эстетическим и функциональным нарушениям. Преимущество хирургического лечения именно на стадии инволюции обусловлено уменьшением риска кровотечения и потенциально меньшим размером поражения в связи с естественным течением процесса.

Определенное место в программе лечения ИГ занимает селективная лазеротерапия, в том числе применение импульсных лазеров на красителе (ИЛК), которые превосходят по эффективности другие типы лазеров. Использование ИЛК — эффективный и безопасный метод

удаления остаточной эритемы и поверхностных телеангиоэктазий в регрессирующих гемангиомах. Наиболее оправданно оно при поверхностных (простых) ИГ небольших размеров.

Местное лечение аппликациями пропранолола (препарат Тимолол) эффективно только при простых ИГ небольших размеров.

С 2010 г. на базе Перинатального кардиологического центра при ГКБ № 67 и кардиологического отделения ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ совместно с кафедрой госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ФГАОУ ВО «РНМУ им. Н.И. Пирогова» проводится медикаментозное лечение неселективным β-адреноблокатором пропранололом детей с ИГ различной локализации, включая печень, гортань, а также наиболее тяжелых больных с РНАСЕ(S)-синдромом. Только за период 2019–2021 гг. 80 детей были пролечены препаратом Гемангиол. Все они обследовались и лечились согласно разработанному коллективом авторов протоколу с динамической оценкой эффективности и безопасности проводимой терапии, включая оценку состояния сердечно-сосудистой системы.

Накопленный опыт успешного применения пропранолола в форме раствора для приема внутрь (более 600 пациентов) позволил создать на базе кардиологического отделения ДГКБ им. З.А. Башляевой Центр компетенции по лечению ИГ у детей, где в рамках системы ОМС проводятся комплексное лабораторно-инструментальное обследование (рис. 1–2), системная фармакотерапия и динамическое наблюдение за пациентами с ИГ, осуществляется индивидуальный подход к назначению пропранолола, коррекции доз препарата, а также к продолжительности лечения для достижения максимальной его эффективности и минимизации риска развития рецидивов (ребаунд-синдром).

Составленный и внедренный в клиническую практику алгоритм ведения пациентов с ИГ, слаженная работа команды специалистов — детских кардиологов, офтальмологов и оториноларингологов, врачей функциональной и ультразвуковой диагностики, хирургов и специалистов по лазерному лечению — позволяют избежать применения агрессивных методов терапии данной патологии и повышать качество жизни маленьких пациентов. 📌



**АБВ  
ПРЕСС**  
ИЗДАТЕЛЬСКИЙ ДОМ  
www.abvpress.ru

### Мобильное приложение

Бесплатно — для смартфонов и планшетов iOS и Android.



- ГАЗЕТЫ
- КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
- СПРАВОЧНИКИ ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ
- УДОБНЫЙ ФУНКЦИОНАЛ: ВОЗМОЖНОСТЬ ЧТЕНИЯ OFF-LINE.

СОВРЕМЕННЫЙ И УДОБНЫЙ СПОСОБ ЧТЕНИЯ — ИНФОРМАЦИЯ ВСЕГДА ПОД РУКОЙ!



№ 1 (41) 2025  
Дата выпуска номера: 26 февраля 2025 г.

**УЧРЕДИТЕЛЬ**  
ООО «Издательский дом «АБВ-пресс»  
Генеральный директор:  
Леонид Маркович Наумов

**РЕДАКЦИЯ**  
Главный редактор: Александр Григорьевич Румянцев  
Шеф-редактор: С.А. Агафонова

**Редакционная группа:**  
Д.м.н., академик РАН Л.С. Намазова-Баранова  
Д.м.н., профессор Н.П. Котлукова  
Д.м.н., профессор Н.Д. Васькович  
Д.м.н., профессор И.М. Османов  
Д.м.н., профессор А.Н. Сурков  
Д.м.н., доцент Ю.Г. Левина  
Д.м.н., доцент А.В. Пашков

Выпускающий редактор: И.В. Ковалева

Дизайн и верстка: С.С. Крашенинникова  
Корректор: И.Г. Бурд

Директор по рекламе: А.Г. Прилепская  
Руководитель проекта: О.А. Строковская

**АДРЕС РЕДАКЦИИ И УЧРЕДИТЕЛЯ**  
115478, Москва,  
Каширское шоссе, 24, стр. 15  
Тел. +7 (499) 929-96-19

E-mail: abv@abvpress.ru  
www.abvpress.ru

**ПЕЧАТЬ**  
Отпечатано в типографии  
ООО «Юнион Принт»  
Нижегородская область,  
Окский проезд, 2, корп. 1  
Заказ № 250425.

Общий тираж 10 000 экз.

**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.

# Swixx BioPharma

Modern Medicines for All

## Инновационные методы лечения Пациентоориентированный подход Команда высокопрофессиональных специалистов

Свикс Биофарма - фармацевтическая компания, представляющая портфель транснациональных корпораций по производству биофармацевтических, безрецептурных препаратов и изделий медицинского назначения, заменяя их филиалы или отдельные бизнес-подразделения на рынках, где они не ведут деловую активность. Наша преданная своему делу команда специалистов стремится обеспечить доступ пациентов к необходимым им современным лекарственным препаратам, которые производят наши партнеры.

Свикс Биофарма стратегически фокусируется на 4 терапевтических областях, предлагая инновационные методы лечения редких, онкологических и гематологических заболеваний, специализированной помощи и вакцинах.

ООО «СВИКС ХЭЛСКЕА», МЕЖДУНАРОДНАЯ ГРУППА КОМПАНИЙ СВИКС БИОФАРМА  
105 064, г. Москва, Земляной вал, д. 9  
Тел.: +7 495 229 06 61  
Электронная почта: [russia.info@swixxbiopharma.com](mailto:russia.info@swixxbiopharma.com)

NM-RU-2023-11-6117, 08-2023