

Центры компетенций  
3

Профилактика до контакта  
6

Эозинофильный эзофагит  
10

Клинический случай  
11

**ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ:  
КАК РАБОТАЕТ ДЕТСКАЯ  
КАРДИОЛОГИЧЕСКАЯ  
СЛУЖБА**

стр. 8

[www.medvedomosti.media/pediatrics/](http://www.medvedomosti.media/pediatrics/)



# ПЕДИАТРИЯ СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА  
ДЛЯ ПЕДИАТРОВ

Бесплатная подписка на газету <http://abvpress.ru/registration> № 5 (24) 2022



ОТ РЕДАКЦИИ

ШКОЛА ПЕДИАТРА



Александр Григорьевич РУМЯНЦЕВ

Д.м.н., академик РАН, научный руководитель ФБГУ «НИИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава РФ, Москва

#### Уважаемые коллеги!

Обнаружение митохондриальной ДНК стало революцией в генетике человека. Во-первых, мДНК имеет код, отличный от ядерной ДНК, во-вторых, 37 генов и 16 500 пар нуклеотидов не только снабжают энергией клетку за счет белков-ферментов, но и имеют половую дифференциацию. Неожиданно, но митохондрии отсутствуют в сперматозоидах. Это означает, что мДНК наследуется от матери к дочери, у которой они составляют вариации из двух родительских хромосом, то есть по наследству передаются клоны мДНК, обуславливающие формирование обмена веществ человека. В конце прошлого века сложилась гипотеза о том, что митохондрии — это бактерии-симбиоты, поселившиеся внутри клеток и использующие кислород для дыхания. Не исключено, что этот симбиоз двух типов клеток был прологом к появлению многоклеточных организмов.

Митохондриальная ДНК оказалась удобной для изучения ископаемых останков человека. Именно благодаря секвенированию мДНК шведу Сванте Паабо удалось расшифровать митохондриальный геном неандертальцев и генетически доказать наличие шестого представителя первобытного денисовского человека, обнаруженного в Горно-Алтайской республике России, за что ученый был удостоен Нобелевской премии в 2022 году.

Педиатрам исследование мДНК необходимо как для диагностики малоизученных митохондриальных болезней и разработки методов трансплантации митохондрий, так и изучения мДНК опухолевых клонов для организации митохондриальной регуляции, способствующей их гибели.

Центры компетенций в области орфанных заболеваний у детей, организованные в Москве, лидируют в изучении этиологии ранее неизлечимых заболеваний, что позволяет предупреждать инвалидизацию больных и снижать детскую смертность.

## Детская ревматологическая служба Москвы

*Ревматические заболевания (РЗ) у детей — большая группа нозологий аутоиммунного и отчасти аутовоспалительного характера, имеющих похожие патогенез, клиническую картину и принципы терапии. Детская ревматологическая служба Москвы, созданная в 2014 году, благодаря разработанному алгоритму маршрутизации пациентов с подозрением на РЗ и ведению регистра таких больных обеспечивает своевременную диагностику, адекватное лечение и контроль за состоянием ребенка.*



Елена Спартаковна ЖОЛОВА

Д.м.н., главный внештатный детский ревматолог ДЗМ, профессор кафедры детских болезней ФГАОУ ВО «Первый МГМУ имени И.М. Сеченова» Минздрава РФ, руководитель центра детской ревматологии г. Москвы на базе ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»



Владислав Константинович СЕВОСТЬЯНОВ

К.м.н., главный внештатный детский ревматолог ВАО и ЮВАО Москвы, специалист организационно-методического отдела по ревматологии ГБУ «НИИ организации здравоохранения и медицинского менеджмента ДЗМ», доцент кафедры пропедевтики детских болезней ФГАОУ ВО «Первый МГМУ имени И.М. Сеченова» Минздрава РФ, Москва

#### ПАТОЛОГИЧЕСКОЕ СХОДСТВО

Общность патогенеза РЗ заключается в нарушении иммунного гомеостаза с развитием аутоиммунных процессов, сопровождающихся появлением антител или сенсibilизированных лимфоцитов, направленных против антигенов клеток собственного организма (аутоантигенов) с последующим развитием системной воспалительной реакции. При РЗ отмечается также сходство патоморфологической картины: дезорганизация соединительной ткани, фибриноидные изменения ее основного вещества, генерализованное поражение сосудистого русла. Клинические проявления РЗ отличает наличие суставного синдрома и полисерозитов.

Ревматические заболевания традиционно подразделяются на:

- большую группу ювенильных артритов, к которым относят ювенильный идиопатический (ревматоидный) артрит, анкилозирующий спондилоартрит и другие заболевания с основным проявлением в виде поражения суставов;
- диффузные заболевания соединительной ткани (системная красная волчанка, ювенильный дерматополимиозит, системная склеродермия и др.);
- системные васкулиты (у детей чаще всего представлены болезнью Кавасаки, васкулитом Шенлейна — Геноха, идиопатическим аортоартериитом).

При относительной редкости РЗ в детском возрасте для них характерно нозологическое многообразие, каждое заболевание отличается собственным набором клинических проявлений. При этом в дебюте РЗ трудно дифференцировать как внутри группы, так и с другими заболеваниями инфекционного генеза, онкологической, ортопедической и наследственной патологией, воспалительными заболеваниями кишечника. РЗ представляют собой тяжелую патологию, нарушающую физиологическое развитие ребенка, а в ряде случаев имеющую жизнеугрожающие проявления. Вот почему чрезвычайно важны своевременная диагностика и ранняя адекватная терапия, позволяющая прервать прогрессирование заболевания и в большинстве случаев достичь стойкой ремиссии. Значительный прогресс в лечении РЗ достигнут в последние 30 лет. Разработана принципиально новая таргетная терапия, синтезированы генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) и малые молекулы. ГИБП оказывают патогенетическое действие, прерывая выработку или нейтрализуя действие провоспалительных цитокинов или активированных В-лимфоцитов, которые являются центральным звеном развития РЗ.



**Детская ревматологическая служба заработала в Москве в апреле 2014 года**

Центральное место в детской ревматологической патологии занимает ювенильный идиопатический (ревматоидный) артрит (ЮИА), распространенность которого в мире колеблется от 15,7 во Франции до 196 случаев в Бразилии на 100 тыс. детей. Это хроническое тяжелое прогрессирующее заболевание детей и подростков неясной этиологии со сложным аутоиммунным патогенезом приводит к преимущественному поражению суставов с их постепенной деструкцией, нередко сопровождается внесуставными проявлениями, нарушает рост и развитие ребенка, негативно влияет на качество всей его жизни.

Диагностика и терапия РЗ требуют наличия детской ревматологической службы, достаточного количества детских

Продолжение на стр. 2 ►



## ШКОЛА ПЕДИАТРА

Детская ревматологическая служба  
Москвы

◀ Продолжение, начало на стр. 1

ревматологов, четкого алгоритма маршрутизации пациентов с подозрением на РЗ, регламентированного контроля за эффективностью и безопасностью терапии.

## В ПРИКАЗНОМ ПОРЯДКЕ

Начало деятельности столичной детской ревматологической службы положено в апреле 2014 года, когда в соответствии с приказом Департамента здравоохранения Москвы (ДЗМ) от 28.04.2014 № 415 «Об организации ревматологической помощи в городе Москве» был открыт городской центр детской ревматологии на базе Морозовской детской городской клинической больницы. Данным приказом определены функции городского центра детской ревматологии и ревматологических кабинетов, но нерешенными оставались вопросы маршрутизации пациентов и плана диспансерного наблюдения.

в административных округах столицы. Тогда же остро встал вопрос о создании алгоритма маршрутизации пациентов с суставным синдромом, чтобы сократить время от дебюта заболевания до верификации диагноза и начала противоревматической терапии. Рабочая группа создала трехступенчатый алгоритм, на первом уровне которого находится врач первичного звена (участковый педиатр, хирург, ортопед). Задача данного этапа состоит в выявлении пациентов с подозрением на ревматическую патологию. Далее пациент направляется на второй уровень к окружному детскому ревматологу, который углубленно изучает анамнез, клинику, лабораторную активность и инструментальные данные, устанавливает диагноз и при необходимости направляет ребенка на третий уровень в городской центр детской ревматоло-

Также одним из основных инструментов детской ревматологической службы Москвы является ведение городского регистра детей с ревматическими заболеваниями, позволяющего осуществлять мониторинг пациентов, а также формировать заявки на терапию.

По результатам пятилетнего мониторинга данных московского регистра детей с ревматическими заболеваниями (с 2016 по 2021 год) можно отметить значительное увеличение числа пациентов с РЗ, поставленных на диспансерный учет. Так, с 2015 по 2021 год прирост больных, взятых на учет и включенных в регистр, составил 203 %. Сейчас на динамическом учете у окружных детских специалистов Москвы состоят 1233 ребенка с ЮИА, 67 — с системной склеродермией, 65 — с системной красной волчанкой, 22 — с юношеским дерматомиозитом.

Также за 5-летний период отмечается рост уровня первичной заболеваемости ЮИА с 9,5 до 12,5 на 100 тыс. детей, показатель распространенности ЮИА вырос в 2 раза (с 28,7 до 55,8 на 100 тыс. детей). Незначительный рост первичной заболеваемости и значительный прирост распространенности связаны не столько с истинным увеличением общей заболеваемости ЮИА, сколько с активными мероприятиями по оптимизации оказания медицинской помощи детям с РЗ в Москве, ранним их выявлением и активным включением в регистр.

По данным проведенного исследования, отмечается изменение структуры ЮИА. Так, в 2016 году преобладал полиартикулярный серонегативный по РФ вариант (39 %), а на олигоартикулярный приходилось 33 %. В настоящее время преобладает олигоартикулярный вариант (52,4 %), а полиартикулярный серонегативный по РФ вариант занимает второе место (32,1 %). Вероятно, это связано с более широким охватом детей, включенных в регистр и состоящих под наблюдением ревматологов.

Анализ терапии ЮИА показал, что в частоте назначения и структуре базисной противовоспалительной терапии, по данным московского регистра, значительных изменений за 5 лет не произошло. В среднем ее получают около 80 % пациентов. Препаратом выбора является метотрексат, на долю которого приходится 84,0–86,9 % всех назначений БПВТ.

В структуре генно-инженерной биологической терапии (ГИБТ) ювенильного артрита, которую в целом получают 43 % больных ЮИА, преобладают ингибиторы ФНО-альфа — 69,4–76,4 %. Препаратом

выбора является этанерцепт, частота его использования увеличилась с 44,9 до 50,7 % от числа всех пациентов, получающих ГИБТ. Доля адалимумаба составляет 23,0–24,5 %. Голимумаб начали использовать лишь в 2018 году, частота его применения выросла на 1,6 % и на данный момент составляет 2,7 %. В последнее время зарегистрированы новые генно-инженерные биологические препараты (канакинумаб и голимумаб), доля которых увеличивается из года в год. Тоцилизумаб, представляющий антитела к рецепторам IL-6, назначается в 17,3 % случаев, преимущественно пациентам с системным началом ЮИА.

Оптимизация порядка оказания медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями в Москве привела к улучшению целенаправленной и своевременной диагностики, также способствовала раннему назначению противоревматической терапии и позволила регулярно проводить контроль ее эффективности и безопасности, своевременно выявлять развитие коморбидных и сопутствующих заболеваний при диспансерном наблюдении за пациентами.

Стационарная помощь больным с ревматическими заболеваниями также претерпела значительные изменения. В 2014 году на базе Морозовской ДГКБ имелось кардиопульморевматологическое отделение, где было только пять ревматологических коек. В 2015 году создано отдельное детское ревматологическое отделение на 50 коек. Сейчас в нем работают пять сертифицированных ревматологов и три ведущих специалиста — ревматолога (два доктора и кандидат медицинских наук осуществляют консультативную помощь). Морозовская ДГКБ имеет хорошую лабораторную и инструментальную базу для обследования пациентов с ревматическими заболеваниями, обладает возможностью консультативной и стационарной помощи офтальмологического, реанимационного и ортопедического профилей.

За 2021 год в отделении пролечено более 4 тыс. пациентов, ювенильный артрит среди них составил 78,0 %, реактивная артропатия — 10,0 %, СКВ — 6,0 %, болезнь Кавасаки — 5,5 %. Новым вызовом для детского ревматологического отделения в 2020–2021 годах стал мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с COVID-19. Особенности клинической картины, патогенеза, терапии роднят его с РЗ. Только за 2021 год был пролечен 301 ребенок с этим синдромом, что составило 8,6 % всех пациентов. Основными проблемами остаются недостаток детских ревматологов на амбулаторном уровне. При потребности Москвы в 21 специалисте только семь детских ревматологов работают на 3,5 ставки.

Основным достижением детской ревматологической службы в Москве стало сокращение срока от дебюта заболевания до постановки диагноза до 2 месяцев у 75 % пациентов, что способствует раннему назначению противоревматической терапии и более быстрому достижению ремиссии заболевания. Важным критерием является регулярный контроль за эффективностью и безопасностью терапии, что позволяет большинству пациентов достичь ремиссии или низкой активности заболевания и хорошего качества жизни. 🌱

Список литературы находится в редакции



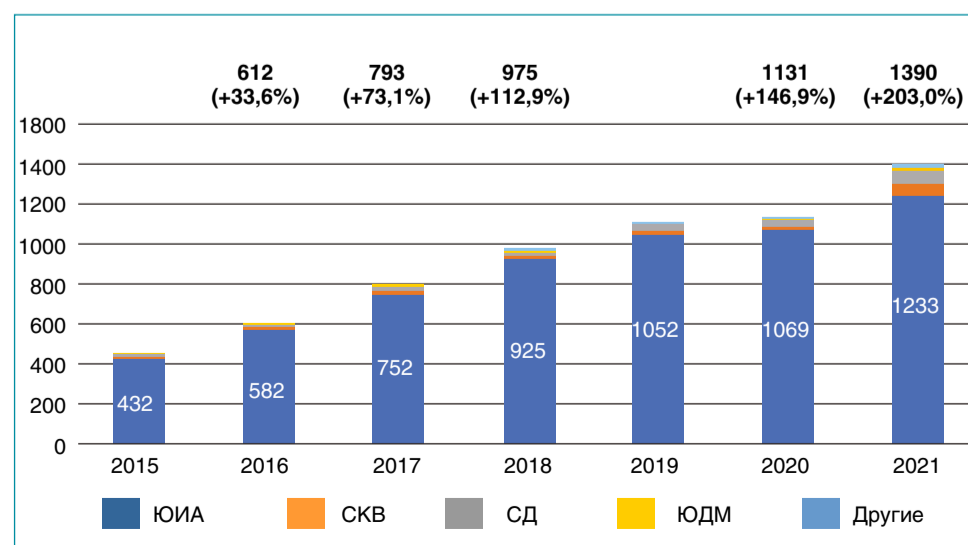
### Основным достижением детской ревматологической службы Москвы стало сокращение срока от дебюта заболевания до постановки диагноза

До 2015 года в Москве отсутствовал четкий алгоритм маршрутизации таких больных, что затрудняло их раннее выявление, способствовало развитию глубоких функциональных нарушений и инвалидизации. Маршрут большинства пациентов с суставным синдромом начинался с обращения родителей в детскую городскую поликлинику по месту жительства или, реже, в иные медицинские организации. Поскольку до 2015 года в большинстве детских поликлиник отсутствовал детский ревматолог, данным контингентом пациентов занимались участковые педиатры, хирурги-ортопеды, кардиологи и т.д. При отсутствии ответа на проводимые мероприятия ребенка через какое-то время могли направить на консультацию либо стационарное лечение в детские городские больницы Москвы или в федеральные медицинские центры с ревматологическими отделениями. Подобная ситуация значительно увеличивала время от дебюта заболевания до постановки диагноза и назначения противоревматической терапии.

В августе 2015 года приказом ДЗМ создана рабочая группа по детской ревматологии, включающая главного внештатного детского ревматолога Москвы и таких же специалистов

или на госпитализацию в детское ревматологическое отделение Морозовской ДГКБ, в задачи которого входят:

- специализированное развернутое обследование пациента;
- подтверждение или опровержение диагноза;
- инициация базисной противовоспалительной терапии (БПВТ), а при ее неэффективности — назначение генно-инженерных биологических препаратов, контроль за их использованием;
- взаимосвязь с окружными детскими ревматологами, московскими поликлиниками.





# Центры компетенций больницы имени З.А. Башляевой

Представляем материалы круглого стола, в котором приняли участие представители ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой ДЗМ» и научных учреждений Москвы.

## ГОСПИТАЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС

Исмаил Магомедович  
ОСМАНОВ,  
д.м.н., профессор, главный врач ГБУЗ  
«ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ»,  
главный внештатный специалист —  
педиатр ДЗМ

— В XXI веке появились новые заболевания, а уже известные демонстрируют совсем другую клиническую картину, что определяет необходимость постоянного изучения и разработки современных технологий диагностики и терапии. Главным в педиатрии всегда была профилактика заболеваний, оценка факторов риска, угрожающих детскому здоровью, а также разработка и совершенствование программ реабилитации. Большинство болезней, снижающих качество жизни и приводящих к ранней инвалидизации и смерти, формируются в детском возрасте. Раннее выявление социально значимой патологии, своевременное профилактическое или терапевтическое вмешательство могут улучшить ее течение и прогноз, сократить неблагоприятные

последствия, что, в свою очередь, будет способствовать укреплению здоровья, увеличению продолжительности жизни населения и росту благосостояния страны.

ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ работает с 1984 года в качестве одного из крупнейших многопрофильных госпитальных комплексов по оказанию специализированной и высокотехнологичной медицинской помощи детям с различной соматической и хирургической патологией. Здесь открыты клинические базы медицинских академий и университетов, где обучаются и врачи, и студенты в условиях реальной практики. Старейшая кафедра с клинической базой в нашей больнице — это кафедра педиатрии имени академика Г.Н. Сперанского РМАНПО Минздрава РФ. Вместе с ее заведующей Ириной Николаевной Захаровой мы постоянно расширяем спектр инновационных проектов. В частности, успешно работает школа клинического мышления, предназначенная для ежедневного

разбора самых сложных и редких клинических случаев. Это помогает в реальном времени рассмотреть особенности заболевания и провести широчайший профессиональный консилиум. Ведь современные возможности позволяют подключиться к трансляции врачам из разных уголков нашей страны и из-за рубежа. Проводятся ежедневные консилиумы по поводу пациентов с осложненным течением заболевания, что позволяет быстро принимать коллегиальные решения с участием специалистов разных медицинских специальностей. Совместно разработаны проекты и открыты центры компетенций по обменным нарушениям (в частности, метаболическим и липидным), а также целиакии и эозинофильным заболеваниям. В проектах активно участвуют не только сотрудники кафедр, но и врачи педиатрических отделений. В процессе работы центров сформировано фактически неразделимое взаимодействие науки и практики, ведется диагностическая, лечебная и профилактическая работа.

Ирина Николаевна  
ЗАХАРОВА,  
д.м.н., профессор, заведующая  
кафедрой педиатрии имени  
академика Г.Н. Сперанского  
РМАНПО Минздрава РФ

— Нашей кафедре уже почти 100 лет, и она имеет славную историю. Одна из клинических баз кафедры находится, как уже было сказано, в ДГКБ имени З.А. Башляевой. Здесь открыты четыре центра, которые занимаются изучением, проведением скрининга, научным сопровождением и созданием регистров пациентов с целиакией, метаболическим синдромом, нарушением обмена липидов и эозинофильными заболеваниями ЖКТ. По каждому научному направлению группа специалистов ведет больных не только на этапе первичной диагностики и лечения, но и осуществляет дальнейшее сопровождение пациента. Каждый центр составил свой регистр пациентов, что позволяет проводить мониторинг заболевания, вовремя реагировать при

Продолжение на стр. 4 ▶

## КАРЗИБА (динутуксимаб бета) – единственный анти-GD2 иммунотерапевтический препарат, рекомендованный SIOPEN в качестве стандарта поддерживающей терапии НБ высокого риска, а также при рецидивах и рефрактерных формах НБ.<sup>1,2</sup>

- Препарат КАРЗИБА улучшает долгосрочную выживаемость по сравнению с неиммунотерапевтическим лечением у пациентов с НБ высокого риска, а также у пациентов с рецидивами/рефрактерными формами НБ.<sup>1,2</sup>
- Терапия препаратом КАРЗИБА позволяет преодолеть порог пятилетней выживаемости более 60% пациентов и повысить шансы на излечение<sup>1</sup>
- Безопасность терапии подтверждена в рамках клинических исследований более, чем у 600 пациентов в мире<sup>3</sup>
- Препарат КАРЗИБА зарегистрирован в России, ЛП-008352 от 15.07.2022<sup>4</sup>



**Карзиба**  
Динутуксимаб бета

1. CARZIBA® (dinutuximab beta). Summary of Product Characteristics. Available at: <https://www.medicines.org.uk/emc/product/9441>. Accessed: July 2022. 2. Ladenstein R, et al. Cancers. 2020;12:309. 3. European Medicines Agency. Assessment Report. Dinutuximab beta. EMA/263381/2017. 4. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата КАРЗИБА (динутуксимаб бета), 2022, [www.grls.rosminzdrav.ru/grls.aspx?s=динутуксимаб%20beta&m=mn](http://www.grls.rosminzdrav.ru/grls.aspx?s=динутуксимаб%20beta&m=mn).

Регистрационный номер: ЛП-008352-15072022. Торговое наименование препарата: КАРЗИБА. Международное непатентованное или группировочное наименование: динутуксимаб бета. Лекарственная форма: концентрат для приготовления раствора для инфузий. Фармакотерапевтическая группа: антиопластические средства, моноклональные антитела. Фармакологические свойства: динутуксимаб бета представляет собой химерное моноклональное антитело IgG1, специфически нацеленное на углеводный фрагмент дисахаридгликозида 2 (GD2), который в высокой степени экспрессируется на клетках нейроblastомы. Показания к применению: лечение нейроblastомы высокого риска у пациентов в возрасте от 12 месяцев и старше, ранее получавших индукционную химиотерапию и достигших, по меньшей мере, частичного ответа, а последующей миелоаблативной терапией и трансплантацией стволовых клеток, а также у пациентов с рецидивирующей или рефрактерной нейроblastомой в анамнезе, с остаточной болезнью или без нее. Перед лечением рецидивирующей нейроblastомы следует добиться стабилизации любого активно прогрессирующего заболевания другими подходящими методами терапии. У пациентов с рецидивирующим/рефрактерным заболеванием и у пациентов, которые не достигли полного ответа после первой линии терапии, препарат КАРЗИБА следует комбинировать с интерлейкином-2 (ИЛ-2). Противопоказания: гиперчувствительность к действующему веществу или к любому из вспомогательных веществ препарата. Острая болезнь «трансплантат против хозяина» (БТХ) 3-й или 4-й степени тяжести или распространенная хроническая БТХ. Беременность, период грудного вскармливания. Способ применения и дозы: препарат КАРЗИБА следует вводить только в условиях лечебного учреждения и строго под наблюдением врача, имеющего опыт в проведении противоопухолевой терапии. Препарат должен вводиться медицинским работником, который обучен купированию тяжелых аллергических реакций, включая анафилаксию, в условиях непосредственной доступности средств для проведения реанимации. Режим введения: Лечение препаратом КАРЗИБА состоит из 5 последовательных курсов, продолжительность каждого из которых составляет 35 дней. Индивидуальную дозу определяют на основе площади поверхности тела, и она должна составлять в общей сложности 100 мг/м<sup>2</sup> на курс. Возможны два способа применения: непрерывная инфузия в течение первых 10 дней каждого курса (в общей сложности 240 ч) в суточной дозе 10 мг/м<sup>2</sup>; 5 ежедневных инфузий по 20 мг/м<sup>2</sup>, вводимых в течение 8 ч, в первые 5 дней каждого курса. Если в сочетании с препаратом КАРЗИБА вводят ИЛ-2, его следует вводить в виде подкожных инъекций 6×10<sup>6</sup> МЕ/м<sup>2</sup>/сут, в течение

2 периодов по 5 последовательных дней, при этом общая доза должна составлять 60×10<sup>6</sup> МЕ/м<sup>2</sup> на курс. Первый 5-дневный курс должен начинаться за 7 дней до первой инфузии динутуксимаба бета, а второй 5-дневный курс должен начинаться одновременно с инфузией динутуксимаба бета (дни с 1 по 5 каждого курса динутуксимаба бета). Побочное действие. Резюме профиля безопасности: Безопасность динутуксимаба бета оценивали у 628 пациентов с рецидивирующей/рефрактерной нейроblastомой высокого риска, которые получали его в виде непрерывной инфузии (212 пациентов) или в виде многократных ежедневных инфузий (416 пациентов). У большинства пациентов препарат комбинировали с 13-цис-ретиноевой кислотой, и у 307 пациентов — с ИЛ-2. Наиболее распространенными нежелательными реакциями (НР) были пирексия (88%) и боль (77%), которые развивались несмотря на обезболивающее лечение. Другими частыми НР были гиперчувствительность (74,1%), рвота (57%), диарея (51%), синдром повышенной проницаемости капилляров (40%), анемия 72,3%, нейтропения 52%, тромбоцитопения 49,6% и артериальная гипотензия (42,2%). Передозировка: сообщений о случаях передозировки динутуксимаба бета не поступало. В случае передозировки следует тщательно контролировать признаки или симп-томы НР у пациентов и проводить поддерживающее лечение, в зависимости от обстоятельств. Форма выпуска: Концентрат для приготовления раствора для инфузий, 4,5 мг/мл. Условия хранения: при температуре от 2 до 8 °С в оригинальной упаковке в защищенном от света месте. Хранить в недоступном для детей месте. Препарат КАРЗИБА следует использовать сразу после вскрытия. Срок годности: невскрытый флакон – 3 года. Не применять по истечении срока годности, указанного на упаковке. Дата истечения срока годности относится к последнему дню указанного месяца. Условия отпуска: отпускается по рецепту. Производитель: производство готовой лекарственной формы и фасовка (первичная упаковка): Рентшлер Биофарма СЕ, Эрвин-Рентшлер-Штрассе 21, 88471 Лаупхайм, Германия Rentschler Biopharma SE, Erwin-Rentschler-Str. 21, 88471 Laupheim, Germany Вторичная (потребительская упаковка) и выпускающий контроль качества: Миллмонт Хелскаер Лтд, Корпус 7, Сити Норт Бизнес Кэмпус, Стамаллин, графство Мит, К32 YD60, Ирландия Millmount Healthcare Limited, Block-7, City North Business Campus, Stamullen, Co. Meath, K32 YD60, Ireland. Владелец регистрационного удостоверения: ООО «Фармамондо», Россия 109428, Москва, просп. Рязанский, д. 16, стр. 1, этаж 7, пом. 1, ком. 3. Тел.: +7 495 098 0188; e-mail: info@farmamondo.ru. Перед применением, пожалуйста, ознакомьтесь с полной инструкцией по медицинскому применению лекарственного препарата КАРЗИБА.

**FarmaMondo**

Российская Федерация  
ООО «Фармамондо», Россия, 109428, Москва, просп. Рязанский,  
д. 16, стр. 1, этаж 7, пом. 1, ком. 3. Тел.: +7 495 098 0188  
e-mail: info@farmamondo.ru

Switzerland  
Corporate Head Quarters  
Piazza Indipendenza 3b, Chiasso, Switzerland.  
Tel. +41 91 6976370 | Fax +41 91 6976399

FM-COMM-ONCO-0922-031.  
На правах рекламы.  
Данный материал предназначен  
для специалистов здравоохранения.

Реклама

## КРУГЛЫЙ СТОЛ

Центры компетенций  
больницы имени З.А. Башляевой

◀ Продолжение, начало на стр. 3

возникновении осложнений, корректировать лечение и разрабатывать профилактические программы для каждой группы нозологий. Важно, что составление регистра позволяет проводить статистический анализ и затем разрабатывать программы профилактики в детских учреждениях на государственном уровне. Говоря об основных центрах компетенций, начну с двух взаимосвязанных проектов под общим названием «Липидный центр» по изучению метаболических расстройств и нарушений липидного обмена у детей, которые часто обнаруживаются у пациентов с ожирением. Страдают также сердечно-сосудистая система и желудочно-кишечный тракт (ЖКТ). Проект, которым непосредственно руководит Е.В. Скоробогатова, касается группы детей, у которых метаболические нарушения привели к развитию патологии ЖКТ (кишечника и печени).

## ЛИПИДНЫЙ ЦЕНТР

Екатерина Владимировна  
СКОРОБОГАТОВА,  
к.м.н., заведующая отделением  
гастроэнтерологии  
ДГКБ имени З.А. Башляевой

— Метаболический синдром (МС) — сложное многофакторное заболевание, непосредственно повышающее риск ишемической болезни сердца (ИБС), других форм атеросклеротических заболеваний и сахарного диабета (СД) 2 типа, жировой дегенерации печени и поджелудочной железы, требующее высоких социально-экономических затрат и характеризующиеся быстрым ростом темпов распространенности, вплоть до эпидемических. Впервые концепция «синдрома X» (впоследствии переименованного в МС) была выдвинута в 1988 году Дж.М. Ривеном, когда влияние таких социальных факторов, как индустриализация, изменение окружающей среды и стиля питания в пользу фаст-фуда, потребление генетически модифицированных продуктов, стало заметно нарастать. Ривен предположил, что именно МС является центральной причиной развития ИБС и СД 2 типа из-за постепенно формирующейся резистентности тканей органов к воздействию инсулина. Основные компоненты МС:

- дислипидемия — увеличение уровня триглицеридов (ТГ), апоВ-содержащих липопротеинов, низкий уровень липопротеинов низкой плотности;
- артериальная гипертензия;

- нарушение гомеостаза глюкозы;
- инсулинорезистентность;
- возможное абдоминальное ожирение;
- неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП);
- хронические провоспалительные и протромботические состояния, а также синдром апноэ во сне.

Обсуждается вопрос, является ли МС объединением факторов риска либо же отдельным комбинированным заболеванием.

Светлана Николаевна  
БОРЗАКОВА,  
к.м.н., доцент кафедры педиатрии  
с инфекционными болезнями  
у детей ФДПО ФГАОУ ВО «РНМУ  
имени Н.И. Пирогова»

— НАЖБП в педиатрической практике признана отдельным высоким фактором риска МС, причем ее распространенность у детей с ожирением возросла более чем в 2 раза за последние 20 лет. По данным эпидемиологических исследований, НАЖБП у мальчиков обнаруживается в 2 раза чаще, чем у девочек. В целом же у детей с ожирением НАЖБП встречается с частотой от 10 до 60 %. Таким образом, НАЖБП — наиболее распространенная проблема у детей с ожирением, включающая спектр гистологических изменений печени начиная от гепатостеатоза и заканчивая неалкогольным стеатогепатитом (НАСГ), фиброзом, циррозом, терминальной стадией заболевания печени и гепатоцеллюлярной карциномой. Доказано, что НАЖБП связана с основными компонентами МС: у ребенка с НАЖБП со временем сформируется один или несколько компонентов метаболических нарушений.

Е.В. СКОРОБОГАТОВА

— Получается, что у каждого второго или третьего ребенка с избыточной массой тела возможно поражение печени, приводящее к тяжелым осложнениям во взрослой жизни вплоть до летального исхода. Патогенез как МС в целом, так и отдельных его частей продолжает изучаться, но очевидна необходимость как можно более раннего выявления перечисленных факторов риска у детей и внесения необходимой медикаментозной коррекции, изменения образа жизни, активности и диетического подхода. Именно для этого на базе ДГКБ имени З.А. Башляевой и был создан липидный центр компетенций,

собирающий под свое крыло детей с различными проявлениями МС. Так как МС — многофакторное заболевание, с каждым ребенком работает команда врачей — педиатр, гастроэнтеролог, кардиолог и эндокринолог. Благодаря повышенной настороженности по обнаружению МС и НАЖБП у детей за последние 3 года выявляемость данной патологии на базе больницы увеличилась до 25 % по сравнению с предыдущими годами. Поступающий в отделение ребенок с подозрением на МС получает полноценное лабораторное и инструментальное обследование: клинические анализы крови и мочи; обязательная биохимия крови с расширенным липидным спектром; УЗИ органов брюшной полости с акцентом на состояние печени; эндоскопическое обследование с возможностью проведения эндосонографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, ЭКГ, эхокардиографии, а также консультация кардиолога и эндокринолога по результатам исследования. Мы одними из первых создали регистр пациентов с метаболическими нарушениями, у которых ведущей проблемой является поражение печени и органов ЖКТ. Для этих больных разработана программа персонализированного подхода к медикаментозной и диетотерапии.

И.Н. ЗАХАРОВА

— Второе направление работы липидного центра связано с изучением жирового обмена в детской популяции. Одной из основных причин заболеваемости, инвалидности и смертности трудоспособного населения служат болезни сердечно-сосудистой системы (ССС). На протяжении нескольких десятилетий в нашей стране сохраняется критический уровень смертности в результате сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) атеросклеротического генеза. Значимый экономический ущерб бюджету наносят не столько прямые затраты системы здравоохранения и выплаты пособий по инвалидности, составляющие около 2,3 %, сколько преждевременная смертность и снижение производительности труда, на которые приходится 97,7 % экономических потерь. Ведущим фактором риска атеросклеротических ССЗ являются атерогенные дислипидемии, большинство из них носит наследственный характер и может быть выявлено уже в детском возрасте. Именно поэтому проведение скрининга уровня общего холестерина (ОХС) актуально у детей, чтобы выявить, кому из них необходимо полное исследование липидного профиля, и для решения вопроса о его коррекции. Любопытно, прочитав про риски, связанные

с высоким уровнем холестерина (ХС) может самостоятельно сдать соответствующий анализ. Но, к сожалению, разные лаборатории дают разные референсные значения, при этом нормы могут значительно превышать показатели, принятые в мировом медицинском сообществе. Приведу нормы показателей ОХС, липопротеидов и ТГ, на которые ориентируемся мы (табл.). За направление нарушений липидного обмена отвечает Ирина Игоревна Пшеничникова, которая вместе с главным внештатным детским кардиологом, заведующей отделением кардиологии ДГКБ имени З.А. Башляевой, д.м.н., профессором Инной Игоревной Труниной составляет регистр пациентов с нарушениями липидного обмена и поражением ССС.

Ирина Игоревна  
ПШЕНИЧНИКОВА,  
к.м.н., доцент кафедры педиатрии  
имени академика Г.Н. Сперанского  
РМАНПО Минздрава РФ, кардиолог

— Распространенность ожирения с атерогенной дислипидемией среди детей и подростков нашей страны составляет 4–8 %. В общей российской популяции отмечается высокая распространенность атерогенных дислипидемий, включая семейную моногенную гиперхолестеринемия (1 : 173) и полигенные формы семейной дислипидемии (1 : 100 – 1 : 200). Диагностика атерогенных дислипидемий у детей затруднена из-за отсутствия четких клинических проявлений. Длительно оставаясь нераспознанными, атерогенные дислипидемии приводят к раннему (в 14–35 лет) развитию атеросклероза. Это в 17 раз повышает риск сердечно-сосудистых катастроф в возрасте 25–40 лет и сокращает продолжительность жизни на 20–30 лет. Перед липидным центром стоят несколько актуальных задач. Это разработка эффективных алгоритмов выявления и диагностики атерогенных дислипидемий у детей с составлением регистра таких пациентов. Сегодня в России нет общего регистра педиатрической когорты с гиперхолестеринемией. Наш проект — один из первых, мы включаем в него (по обращаемости) детей не только из Москвы, но и других регионов. Другая важная задача — назначение адекватной липидснижающей терапии с применением инновационных гиполипидемических средств. Ведется дальнейшее наблюдение за пациентами с коррекцией терапии и оценкой ее эффективности. Комплексный подход позволяет организовать маршрутизацию и преемственность с другими лечебными учреждениями для пациентов с нарушениями липидного обмена. В ходе универсального скрининга проводится экспресс-анализ, позволяющий определить уровень ХС у детей 10–11 лет. Близкие родственники каждого больного с установленным диагнозом наследственной гиперхолестеринемии обследуются при помощи каскадного скрининга, эффективно выявляющего новых пациентов.

ДЛЯ ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ  
И.Н. ЗАХАРОВА:

— Помимо липидного центра, на базе ДГКБ имени З.А. Башляевой действует центр компетенций для детей с целиакией, созданный одним из первых. Изучение данной патологии относится к приоритетным направлениям научно-практической работы кафедры и больницы. Это одно из самых распространенных генетически детерминированных заболеваний ЖКТ встречается с частотой

Таблица. Показатели общего холестерина, липопротеинов и триглицеридов у детей и подростков

Показатель	Низкий, ммоль/л	Норма, ммоль/л	Пограничный, ммоль/л	Высокий, ммоль/л
Общий ХС	—	< 4,40	4,40–5,10	> 5,20
ХС ЛНП	—	< 2,80	2,80–3,30	> 3,40
ХС неЛВП	—	< 3,10	3,10–3,70	> 3,74
ХС ЛВП	< 1,03	1,16	1,03–1,16	> 3,40
ТГ	0–9 лет	—	< 0,84	≥ 1,12
	10–19 лет	—	< 1,01	≥ 1,46

Примечание: ХС — холестерин, ХС ЛНП — холестерин липопротеинов низкой плотности, ХС ЛВП — холестерин липопротеинов высокой плотности, ХС неЛВП — холестерин нелипопротеинов высокой плотности, ХС ЛНП — холестерин липопротеинов низкой плотности, ТГ — триглицериды.



до 1 % и может быть впервые выявлено в любом возрасте. Симптомы целиакии крайне разнообразны, что часто затрудняет процесс установления диагноза. Большинство случаев заболевания, при которых симптомы мало выражены и не затрагивают ЖКТ, остаются нераспознанными. Поздняя диагностика целиакии значительно повышает риск развития серьезных осложнений (нарушение физического и полового развития, глубокий дефицит витаминов и микроэлементов, поражение костной ткани, неврологические нарушения и онкологические заболевания). Необходимость формирования повышенной настороженности педиатров в отношении целиакии послужила важным стимулом к созданию экспертного центра для обобщения современных научных данных и собственного практического опыта как в интересах пациентов, так и для активной образовательной работы с практикующими врачами.

**Юлия Андреевна ДМИТРИЕВА**, к.м.н., доцент кафедры педиатрии имени академика Сперанского РМАНПО Минздрава РФ, руководитель направления по борьбе с целиакией

— Центр компетенций ведет активную практическую работу амбулаторно и на стационарном этапе. В консультативно-диагностическом отделении (КДО) осуществляются первичный прием пациентов, оценка результатов обследования и отбор больных для дальнейшей госпитализации в отделения стационара. Принимают детей в КДО гастроэнтерологи, эндокринолог и невролог, что позволяет первично комплексно

оценить состояние ребенка и совместно определить план дальнейшего обследования. Стационарное обследование пациентов с целиакией на этапе первичной диагностики и при последующем наблюдении осуществляется на базе гастроэнтерологического и педиатрического отделений ДГКБ имени З.А. Башляевой, где проводится полный спектр лабораторных анализов и эндоскопическое обследование. В нашей больнице есть возможность выполнить его в состоянии медикаментозного сна, что позволяет ребенку избежать неприятных ощущений, а врачу — качественно осмотреть слизистую ЖКТ и выполнить забор необходимого количества биоптатов слизистой тонкой кишки.

**И.М. ОСМАНОВ**

— Обследоваться на целиакию в Москве можно и в гастроэнтерологических отделениях других стационаров, но к преимуществам работы нашего центра компетенций можно отнести высокую коллегиальность в обсуждении результатов исследования. Диагноз устанавливается только на основании комплексной оценки клинических, лабораторных, эндоскопических и морфологических данных, а спорные случаи обсуждаются всей командой врачей. Мы используем только действующие российские и европейские клинические рекомендации, при этом сотрудники центра компетенций входят в команду их разработчиков, постоянно повышают квалификацию в данном направлении благодаря участию в научно-практических конференциях, тематических школах и международных клинических

исследованиях. Мы являемся пионерами в составлении регистра больных целиакией не только в Москве и других регионах нашей страны, но и даже зарубежья. Это позволяет проводить статистический анализ, описывать клинические варианты дебюта заболевания и осуществлять катамнестическое наблюдение.

**Елена Равильевна РАДЧЕНКО**, старший ординатор первого педиатрического отделения ДГКБ имени З.А. Башляевой

— Катамнестическое наблюдение за пациентами после постановки диагноза — одна из важнейших задач в работе нашего центра. В план наблюдения входят:

- регулярный контроль темпов роста и прибавки в весе ребенка;
- оценка динамики жалоб;
- отслеживание эффективности сопроводительного лечения, направленного на коррекцию таких частых дефицитных состояний, как анемия, недостаточность витамина D;
- регулярное исследование определенных лабораторных маркеров с целью оценки активности целиакии и ранней диагностики сопутствующей патологии (нарушения углеводного обмена, заболевания щитовидной железы и др.).

Катамнестическое наблюдение осуществляется на базе КДО, где пациенты проходят регулярный осмотр после выписки из стационара, а также в рамках контрольных коротких госпитализаций для выполнения всего необходимого

комплекса контрольных лабораторных исследований.

**Ю.А. ДМИТРИЕВА**

— Под нашим регулярным наблюдением находятся около 450 пациентов из Москвы, Московской области и других регионов РФ. Современные информационные технологии позволяют нам эффективно работать и в дистанционном формате, проводя онлайн-консультации пациентов, не имеющих возможности приехать на госпитализацию или очный прием.

**И.М. ОСМАНОВ**

— Приоритетное направление работы центра компетенций для детей с целиакией заключается в проведении скрининга на это заболевание среди условно здорового детского населения для определения его актуальной частоты в Москве и в России, а также формировании единого московского регистра пациентов. Это позволит изменить представление о распространенности данной патологии среди детей. А значит, изменить их социальный статус: они смогут посещать не только детские сады и школы, имея возможность питаться специально разработанными диетами с разрешенными для этой категории детей продуктами. Программы государственного уровня позволят педиатрическим пациентам с данным диагнозом посещать спортивные и оздоровительные детские лагеря, спортивные школы, детские мероприятия, где будет организовано специальное питание для таких участников. Более подробно о нашем пилотном

Продолжение на стр. 12 ▶

**FarmaMondo**

**ОТКРЫВАЯ ДОСТУП К ИННОВАЦИОННЫМ ПРЕПАРАТАМ**

**100+** ЛЕТ ОПЫТА

**70+** СТРАН

**3000+** ГЛОБАЛЬНАЯ СЕТЬ МЕЖДУНАРОДНЫХ КОНТАКТОВ

ФАРМАМОНДО — швейцарский глобальный поставщик медицинских услуг. Обладая высокой экспертизой в вопросах этики, нормативной документации, работая в тесном сотрудничестве с медицинским сообществом, мы обеспечиваем доступ к передовым инновационным медицинским технологиям и препаратам по всему миру.

**НАШИ ПАРТНЕРЫ**

**ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИЕ И БИОТЕХНОЛОГИЧЕСКИЕ КОМПАНИИ**

Мы работаем с инноваторами в областях онкологии, гематологии, неврологии, эндокринологии, иммунологии, кардиологии

**МЕДИЦИНСКИЕ УЧРЕЖДЕНИЯ И АПТЕКИ**

Мы работаем со специалистами здравоохранения по всему миру, чтобы эффективные разработки становились доступными в каждой стране и в каждом регионе

**ПАЦИЕНТСКИЕ ОРГАНИЗАЦИИ**

Совместно с пациентскими организациями мы стремимся к тому, чтобы каждый пациент получал необходимое ему, современное лечение

**ПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ СООБЩЕСТВА**

В партнерстве с национальными и международными профессиональными медицинскими сообществами мы стремимся сделать передовые инновационные методы лечения общедоступными для врачей

**SWITZERLAND**  
Corporate Head Quarters  
Piazza Indipendenza 3b, Chiasso, Switzerland  
Tel. +41 91 6976370 | Fax +41 91 6976399

**РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ**  
ООО ФАРМАМОНДО  
Россия, 109428, Москва, просп. Рязанский, д. 16, стр. 1,  
этаж 7, пом. I, ком. 3. Тел. +7 495 098 0188  
e-mail: info@farmamondo.ru

По вопросам качества, нежелательных явлений и фармаконадзора:  
safety@farmamondo.ru  
FM-RU-2020-0001  
Данный материал предназначен для специалистов здравоохранения. На правах рекламы.



## УРОКИ ПАНДЕМИИ

# COVID-19: профилактика до контакта у детей с риском тяжелого течения заболевания

Сохраняющаяся актуальность новой коронавирусной инфекции (НКИ) COVID-19 связана с волнообразными эпизодами подъема заболеваемости из-за последовательной циркуляции разных вариантов вируса SARS-CoV-2, высокой контагиозностью, изменчивостью клинической картины с развитием тяжелых форм и осложнений НКИ у пациентов с отягощенным преморбидным фоном и различной соматической патологией. Профилактика инфицирования и предупреждение развития COVID-19 у детей и взрослых из групп риска является приоритетной задачей здравоохранения и наиболее успешно решается в Москве.



Исмаил  
Магомедтагирович  
ОСМАНОВ

Д.м.н., профессор, главный внештатный специалист — педиатр ДЗМ, главный врач ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Людмила  
Николаевна  
МАЗАНКОВА

Д.м.н., профессор, заслуженный врач России, главный внештатный специалист по инфекционным болезням детей ЦФО и ДЗМ, зав. кафедрой детских инфекционных болезней ФГБОУ «РМАНПО» Минздрава РФ, Москва



Екатерина  
Иосифовна  
АЛЕКСЕЕВА

Д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, главный внештатный детский ревматолог Минздрава РФ, декан педиатрического факультета ФГАУ ВО «Первый МГМУ имени И.М. Сеченова» Минздрава РФ, Москва



Эльмира  
Растаямова  
САМИТОВА

К.м.н., заместитель главного врача по инфекции ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Дарья  
Сергеевна  
ФОМИНА

К.м.н., главный внештатный аллерголог-иммунолог ДЗМ, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАУ ВО «Первый МГМУ имени И.М. Сеченова» Минздрава РФ, Москва

## ОТ ВАКЦИН ДО АНТИТЕЛ

Наиболее важная мера профилактики НКИ — вакцинация против COVID-19. Однако она не рекомендуется детям младше 12 лет и пациентам с анамнезом серьезных побочных реакций на вакцину и (или) ее компоненты, а также с аллергическими заболеваниями, первичными иммунодефицитами, онкогематологической патологией. Вакцинация детей в РФ против НКИ проводится по эпидемическим показаниям в соответствии с Национальным календарем профилактических прививок и прививок по эпидемическим показаниям (приказ Минздрава России № 1122н от 6 декабря 2021 года). Согласно этому документу, детей от 12 до 17 лет включительно прививают добровольно по письменному заявлению одного из родителей или иного законного представителя. Третья фаза клинических исследований вакцины для детей проходит в Москве на базе ДГКБ имени З.А. Башляевой, Морозовской ДГКБ и в Детской университетской клинической больнице Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова МГМУ имени И.М. Сеченова.

Однако вакцинация не решает проблему профилактики тяжелого течения COVID-19 у детей из группы риска с серьезной коморбидной патологией. Особую тревогу вызывают иммунокомпрометированные дети и педиатрические пациенты, получающие иммуносупрессивную терапию. Для их лечения предложены препараты моноклональных вируснейтрализующих антител (ВНА) — сотровимаб для детей старше 12 лет с весом больше 40 кг или бамланивимаб + этесевимаб, применяемые с рождения при развитии НКИ для предупреждения ее тяжелого течения. С ноября 2021 года в Москве терапия препаратами ВНА проводится на базе стационара кратковременного пребывания (СКП) ДГКБ имени З.А. Башляевой. Благодаря применению ВНА у детей с НКИ и тяжелой коморбидной патологией в первые 7–10 дней заболевания удалось снизить число осложнений и избежать летальных исходов.

Важное значение при решении проблемы профилактики COVID-19 придает даным клинических исследований по применению моноклональных ВНА к SARS-CoV-2, указывающим на целесообразность и возможность защиты уязвимых групп населения от заражения НКИ. Также ВНА способны помочь в предотвращении эволюции вируса, приводящей к появлению новых генетических вариантов SARS-CoV-2. Эффективность и безопасность нового подхода к профилактике COVID-19 показало рандомизированное двойное

слепое плацебо-контролируемое исследование III фазы, оценившее применение моноклональных ВНА AZD7442 для доконтактной профилактики НКИ у 5197 пациентов в Великобритании, США, Испании, Бельгии и Франции.

Препараты моноклональных ВНА открывают новые перспективы доконтактной профилактики и лечения COVID-19 у особых групп пациентов с тяжелой хронической коморбидной патологией и риском развития тяжелых и критических форм НКИ и летального исхода. Это достижение медицинской науки предсказуемо дает возможность предупредить заболевание и спасти жизни детей.

Препарат тиксагевимаб/цилгавимаб был одобрен Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) в начале декабря 2021 года для профилактики COVID-19 у людей с ослабленной иммунной системой, неспособной вырабатывать защиту в ответ на вакцинацию из-за имеющихся заболеваний или приема иммуносупрессивных препаратов, а также у тех, у кого вакцины вызывают серьезные побочные эффекты.

## ОДОБРЕНО МИНЗДРАВОМ

В конце января 2022 года Минздрав РФ выдал разрешение на экстренное использование комбинации моноклональных антител тиксагевимаб/цилгавимаб для доконтактной профилактики COVID-19 у взрослых и детей от 12 лет и старше весом не менее 40 кг,

- которые в настоящее время не инфицированы сами и, насколько известно, не контактировали с инфицированными SARS-CoV-2, и
- которые имеют умеренное или тяжелое снижение иммунитета вследствие патологического состояния, или применения иммуносупрессивных препаратов, или терапии, или у них отсутствует адекватный иммунный ответ на первую вакцинацию против COVID-19, либо
- которым иммунизация имеющейся вакциной от COVID-19 в соответствии с одобренным или утвержденным графиком не рекомендована вследствие ранее перенесенной тяжелой нежелательной (например, аллергической) реакции на вакцину против НКИ или ее отдельные компоненты.

С июня 2022 года в Москве доконтактная профилактика НКИ стала доступна препаратом тиксагевимаб/цилгавимаб, который вводится последовательно двумя дозами детям с риском тяжелого течения заболевания. Клинический протокол

доконтактной профилактики НКИ (COVID-19) у пациентов с вышеуказанным риском утвержден приказом № 595 от 17.06.2022 Департамента здравоохранения города Москвы (ДЗМ).

Механизм действия препарата тиксагевимаб/цилгавимаб — рекомбинантных моноклональных ВНА человеческого IgG1K, имеющих аминокислотные замены для увеличения периода полувыведения (УТЕ), снижения эффекторной функции антител и потенциального риска антителозависимого усиления инфекции (ТМ), заключается в следующем. Тиксагевимаб/цилгавимаб может одновременно связываться с непрерывно связывающимися областями рецептор-связывающего домена (RBD) шиповидного белка SARS-CoV-2. Каждое антитело по отдельности и в комбинации соединяется с шиповидным белком (с равновесными константами диссоциации  $KD = 2,76 \text{ пМ}$ ,  $13,0 \text{ пМ}$  и  $13,7 \text{ пМ}$  соответственно), блокируя его взаимодействие с рецептором ангиотензинпревращающего фермента 2 (АПФ-2), к которому присоединяется коронавирус. Тиксагевимаб, цилгавимаб и их комбинация препятствовали связыванию RBD с рецептором АПФ2 со значениями  $IC_{50} 0,32 \text{ нМ}$  ( $48 \text{ нг/мл}$ ),  $0,53 \text{ нМ}$  ( $80 \text{ нг/мл}$ ) и  $0,43 \text{ нМ}$  ( $65 \text{ нг/мл}$ ) соответственно.

## ЦЕЛЕВАЯ ГРУППА

Ниже приводится перечень групп пациентов детского возраста (старше 12 лет весом более 40 кг), которым показана доконтактная профилактика НКИ (COVID-19) препаратами на основе моноклональных ВНА:

- с ревматологическими заболеваниями: юношеский артрит (M08), системные поражения соединительной ткани (M30-M36), терапия любым генно-инженерным биологическим препаратом и (или) иммунодепрессантом (ритуксимаб, белимуаб, канакинумаб, тоцилизумаб, адалимумаб, этанерцепт, голимумаб, абатацепт, тофацитиниб, метотрексат, циклофосфамид, микофенолата мифетил, микофеноловая кислота, циклоспорин, гидроксихлорохин) сама по себе или в сочетании с глюкокортикостероидами (ГКС);
- с заболеваниями по профилю «онкогематология, онкология», активная терапия по поводу солидной опухоли и гематологических злокачественных опухолей; пересадка трансплантата солидного органа и применение иммуносупрессивной терапии; иммунотерапия с использованием Т-клеток с химерными антигенными рецепторами (CAR) или трансплантация гемопо-



- этических стволовых клеток (в течение 2 лет после трансплантации или иммуносупрессивной терапии);
- с умеренным или тяжелым первичным иммунодефицитом (например, синдромы Ди Джорджи и Вискотта — Олдрича и т.д.);
- с заболеваниями по профилю «нефрология»: нефриты на иммуносупрессивной терапии, атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС), состояние после трансплантации почки;
- получающие анти-В-клеточную терапию, препараты цитостатического ряда, ингибиторы кальциневрина и серин-треонинкиназы, микофенолат-мофетил, высокие дозы ГКС;
- с легочной гипертензией, состоянием после трансплантации сердца;
- получающие генно-инженерную биологическую терапию (адалimumаб, инфликсимаб, устекинумаб, ведолизумаб), а также высокие дозы ГКС в сочетании с приемом цитостатиков;
- имеющие внекишечные проявления (поражение суставов, гепатобилиарной системы, кожи, глаз); получающие иммуносупрессивную терапию (ГКС в сочетании с цитостатиками, ингибиторами кальциневрина).
- с интерстициальными болезнями легких с дыхательной недостаточностью, бронхиальной астмой тяжелого течения, муковисцидозом;
- с сахарным диабетом как первого, так и второго типа (уровень гликированного гемоглобина в крови более 8 %, с индексом массы тела от 35 кг/м<sup>2</sup>, а также принимающие флудрокортизон (Кортинефф);
- с тяжелой белково-энергетической недостаточностью, а также получающие иммунодепрессивную терапию (препараты цитостатического ряда, моноклональные антитела, длительный прием ГКС);
- пациенты после трансплантации органов и тканей.

**ПРОЛОЖЕННЫЙ МАРШРУТ**

Маршрутизация пациентов для проведения доконтактной профилактики осуществляется при непосредственной координации главным внештатным специалистом ДЗМ согласно профилям оказания медицинской помощи в медицинские организации государственной системы здравоохранения города Москвы:

- в ДГКБ имени З.А. Башляевой по профилям оказания медицинской помощи: «детская кардиология» (в том числе пациенты после трансплантации сердца), «нефрология» (в том числе дети после трансплантации почек), «неврология», «пульмонология» (в том числе после трансплантации легких), «гастроэнтерология» (в том числе после трансплантации печени);
- в стационар дневного пребывания (СДП) Морозовской ДГКБ по профилям «ревматология», «эндокринология», «гематология» (в том числе пациенты после трансплантации костного мозга), «детская онкология», «аллергология-иммунология».

При поступлении ребенка в ДГКБ имени З.А. Башляевой педиатр совместно с профильным специалистом оценивают клинический статус, учитывая анамнез, определяют показания к проведению обследования, назначению и введению препарата и обеспечивают выполнение следующего алгоритма лабораторных и инструментальных исследований и интерпретацию их результатов:

- забор материала для проведения иммунохроматографического анализа (ИХА) на антиген SARS-CoV-2;
- клинический анализ крови (с лейкоцитарной формулой);
- биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, общий билирубин, креатинин, мочевины, ферритин, глюкоза, щелочная фосфатаза, С-реактивный белок);
- коагулограмма (тромбиновое время, АЧТВ, МНО, фибриноген, Д-димер);
- общий анализ мочи;
- забор материала для проведения ПЦР;
- определение уровней специфических антител к SARS-CoV-2 (IgG, IgM) методом иммуноферментного анализа (ИФА);
- измерение температуры тела;
- измерение сатурации (SpO<sub>2</sub>);
- ЭКГ покоя в 12 отведениях;
- измерение артериального давления;
- компьютерная томография и (или) рентген органов грудной клетки (по показаниям);
- другие инструментальные и лабораторные исследования (по показаниям).

Противопоказания к проведению доконтактной профилактики инновационными препаратами:

- гиперчувствительность к действующему или другому вспомогательному веществу (гистидин, гистидина гидрохлорида моногидрат, сахароза, полисорбат 80, метионин);
- тяжелые аллергические (в том числе анафилактические) реакции на препараты класса моноклональных антител в анамнезе.



**Рисунок 1.** Сбор анамнеза и обследование перед проведением доконтактной профилактики

С осторожностью следует проводить доконтактную профилактику детям из группы риска с тромбоцитопенией и (или) коагулопатией.

Доконтактная профилактика проводится препаратами тиксагевимаб/цилгавимаб по решению врачебной комиссии (ВК) по назначению препаратов из группы моноклональных ВНА для вышеуказанной профилактики НКИ на основании заключения главного внештатного специалиста по профилю основного заболевания ребенка. Дозировка препаратов тиксагевимаб/цилгавимаб для детей от 12 лет и старше весом не менее 40 кг составляет 600 мг внутримышечно (две упаковки на пациента): по 300 мг / 3 мл / два флакона тиксагевимаба и цилгавимаба вводятся в виде отдельных последовательных внутримышечных инъекций. В особых случаях наименование, дозировка

и кратность вводимых лекарственных препаратов могут быть изменены по решению ВК.

Эффективность и безопасность проведенной доконтактной профилактики оценивают лечащие врачи СДП, профильные специалисты и врачи детского диагностического клинического центра (ДДКЦ) путем:

- наблюдения за состоянием пациента во время введения препарата и в течение 3 часов после процедуры;
- наблюдения за ребенком после выписки из стационара, осуществляемого дифференцированно в зависимости от нозологической формы основного заболевания;
- оценки общего состояния пациента после выписки из СДП, которая проводится специалистами ДДКЦ в период до 3 дней (для пациентов с аГУС — до 5 дней) после введения препаратов тиксагевимаб/цилгавимаб;
- проведения врачами ДДКЦ ежедневного аудиоконтроля по чек-листу для оценки общего состояния пациентов.

Больных с аГУС в плановом порядке госпитализируют в СДП ДГКБ имени З.А. Башляевой через 3 недели, а также 3, 6 и 9 месяцев после доконтактной профилактики препаратами моноклональных ВНА. Остальных пациентов госпитализируют в СДП ДГКБ имени З.А. Башляевой или Морозовскую ДГКБ через 3, 6 и 9 месяцев после доконтактной профилактики. Тиксагевимаб/цилгавимаб поддерживает надежную защиту против SARS-CoV-2 на протяже-



**Рисунок 2.** В процедурной все готово к введению препарата на основе моноклональных антител пациенту

нии 6 месяцев от момента введения. Судя по смоделированным фармакокинетическим данным, «моноклональный щит» может продержаться на протяжении целого года.

В последнее время несколько подлинных штамма «омикрон», в том числе ВА.2.12.1, ВА.4 и ВА.5, продемонстрировали еще большее уклонение от иммунитета и вызывают новые волны COVID-19 по всему миру. Новая подлинная ВА.2.7, впервые зарегистрированная в Индии, обнаружена в более чем 15 странах мира по состоянию на 19 июля 2022 года.

По сравнению с ВА.2, ВА.2.75 несет девять дополнительных мутаций в шипе. Исследователи из Стокгольма (Швеция) сообщают о чувствительности шипа ВА.2.75 к нейтрализации панелью клинически значимых и доклинических

моноклональных ВНА в сыворотке донорской крови до и после волны заражения ВА.1/ВА.2.

ВА.2.75 не проявляет большей способности уклоняться от иммунного ответа, чем преобладающий сейчас ВА.5 в наборе образцов сыворотки, и демонстрирует умеренную чувствительность к тиксагевимабу/цилгавимабу, которые образуют широко используемый коктейль моноклональных антител.

Следует упомянуть, что дополнительные данные исследований *in vitro* показывают, что комбинация тиксагевимаба и цилгавимаба сохраняет нейтрализующую активность в отношении всех штаммов SARS-CoV-2, включая варианты ВА.4/ВА.5 штамма «омикрон», ответственные за очередную волну заболеваемости COVID-19 в 2022 году.

Новые данные реальной клинической практики, полученные в ходе исследования людей с ослабленным иммунитетом, свидетельствуют о том, что тиксагевимаб и цилгавимаб в дозе 600 мг позволяют более выраженно снизить риск развития инфекции с симптоматическим течением, чем при их введении в дозе 300 мг, и что именно доза 600 мг обеспечивает защиту на протяжении шести месяцев.

Основываясь на всей совокупности данных, включая новые сведения о безопасности и эффективности, данные реальной клинической практики и оценку, полученную при моделировании нейтрализующей активности антител *in vitro*,

можно утверждать, что препарат тиксагевимаб/цилгавимаб обеспечивает противовирусную активность против вариантов «омикрон» ВА.4 и ВА.5, несмотря на то что она снизилась в 8,1 раза по сравнению с таковой против ВА.2. В связи с этим было принято решение повысить дозу тиксагевимаба/цилгавимаба до 600 мг (по 300 мг каждого компонента) для доконтактной профилактики двумя последовательными внутримышечными инъекциями каждые 6 месяцев.

Таким образом, доконтактная профилактика моноклональными ВНА тиксагевимаб/цилгавимаб у детей с риском тяжелого течения НКИ сохранит должную нейтрализующую активность даже в условиях формирующейся новой волны штамма «омикрон».

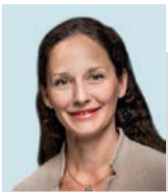


## ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ



Исмаил  
Магомедтагирович  
ОСМАНОВ

Д.м.н., профессор, главный внештатный специалист педиатр ДЗМ, главный врач ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Инна  
Игоревна  
ТРУНИНА

Д.м.н., профессор, главный внештатный детский кардиолог ДЗМ, заведующая отделением кардиологии ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ

Сегодня можно смело говорить о существовании российской детской кардиологической школы. Подготовкой кадров занимаются опытные профессора и преподаватели в ведущих медицинских университетах и исследовательских центрах России. Стремительное профессиональное развитие стало возможным благодаря активной работе Ассоциации детских кардиологов России (АДКР), объединяющей более 2 тысяч специалистов из всех регионов РФ. Это одна из самых крупных общественных медицинских ассоциаций нашей страны, благодаря которой детские кардиологи имеют возможность использовать в работе обновленные клинические рекомендации по широкому спектру нозологий, получают доступ к материалам конференций, семинаров и мастер-классов, а также знания о новых направлениях специальности. Ведущие специалисты АДКР разработали профессиональный стандарт детского кардиолога, утвержденный приказом Минтруда № 139н от 14.03.2018.

Москва — флагманский регион по внедрению новых технологий диагностики и методов лечения. Так, с 2012 года в столице проводится неонатальный скрининг критических врожденных пороков сердца (ВПС), позволяющий на третьи-четвертые сутки жизни ребенка заподозрить по клиническим признакам фатальные ВПС, подлежащие хирургической коррекции в период новорожденности (приказ ДЗМ № 1017, последняя правка от 27.11.2019). Будучи самыми частыми пороками развития (7 случаев на тысячу живорожденных), ВПС вносят существенный вклад в младенческую смертность, 50 % которой обусловлено этой причиной. Сложность диагностики критических ВПС объясняется их афоничной аускультативной картиной, слабой выраженностью цианоза из-за функционирования фетальных коммуникаций (открытые артериальный проток и овальное окно) и гипербилирубинемией.

При отсутствии своевременной диагностики критических ВПС в период новорожденности погибают 42 %, а на первом году жизни — до 87 % таких детей. Основа неонатального скрининга — клинический осмотр новорожденного, который включает симметричную оценку пульсации на верхних и нижних конечностях, пульсоксиметрию и измерение артериального давления (АД) на правой руке и любой ноге. В норме:

- наполнение пульса у новорожденного должно быть симметричным на верхних и нижних конечностях;

# Трудный диагноз

*Детская кардиология была выделена в отдельную специальность в России в 2005 году. Это послужило толчком к развитию кардиологической службы во всех регионах России. Созданы специализированные отделения детской кардиологии в городских больницах и федеральных центрах, внедрены новые методы ранней диагностики и лечения сердечно-сосудистых заболеваний у детей. О развитии специальности за прошедшие годы пойдет речь в статье.*

- АД — соответствовать сроку гестации с разницей не более 15 мм рт. ст. (на руках выше, чем на ногах);
- сатурация должна составлять более 95 % на руках и ногах с допустимой разницей в насыщении крови кислородом между конечностями не более 3 % (на ногах немного ниже).

Это обусловлено особенностями кровообращения новорожденного и закрывающимися фетальными коммуникациями, а именно открытым артериальным протоком, закрытие которого приводит к снижению кровотока в постдугальной области и нарастанию цианоза. С помощью неонатального скрининга можно выявить 12 ВПС, в том числе семь основных, к которым относятся:

- транспозиция магистральных артерий;
- атрезия легочной артерии;
- критический клапанный стеноз легочной артерии;
- дуктус-зависимая коарктация аорты;
- перерыв дуги аорты;
- критический аортальный стеноз;
- синдром гипоплазии левых отделов сердца.

Частота представленности перечисленных пороков достигает 40 %, что коррелирует с показателями летальности при отсутствии своевременной диагностики данных ВПС. При положительном неонатальном скрининге ВПС необходимо

## ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Другое важное направление работы детской кардиологической службы Москвы заключается в ведении регистра детей с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ). Это полиэтиологическое заболевание может ассоциироваться как с ВПС, так и заболеваниями легких, соединительной ткани и др. Если причина повышения давления в легочной артерии так и не установлена, говорят об идиопатической ЛАГ (иЛАГ) — редком (орфанном) заболевании с частотой встречаемости 4 случая на миллион детей. ЭхоКГ позволяет заподозрить диагноз, определить размеры сердца и давление, однако «золотым стандартом» диагностики считается зондирование полостей сердца. Критерии постановки диагноза ЛАГ у детей с бивентрикулярной гемодинамикой:

- среднее давление в легочной артерии — выше 20 мм рт. ст.;
- индекс легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) — более 3 единиц Вуда на 1 м<sup>2</sup>;
- давление заклинивания легочной артерии — менее 15 мм рт. ст.

При таких гемодинамических показателях ребенку необходима ЛАГ-специфическая терапия. Сегодня в региональном (московском) сегменте Федерального регистра страдающих жизнеугрожающими хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводя-

диагноза иЛАГ ребенок вносится в региональный сегмент Федерального регистра (согласно постановлению Правительства РФ № 403 от 26.04.2012). Одновременно запускается процесс обеспечения медикаментами из списка жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП).

Поликлиника, в которой состоит на учете ребенок с иЛАГ, предоставляет главному внештатному детскому кардиологу ДЗМ пакет документов, в том числе:

- выписной эпикриз из учреждения, установившего диагноз;
- заключение окружного детского кардиолога Москвы;
- протокол врачебной комиссии о назначении лекарственной терапии с указанием дозировки и кратности приема препаратов;
- ходатайство на лекарственное обеспечение (ЛО).

Главный детский кардиолог подает ходатайство на ЛО в ДЗМ с указанием номера, присвоенного пациенту в регистре. В дальнейшем главный специалист формирует годовую заявку на всех детей с иЛАГ. Таким образом, препараты для обеспечения детей с иЛАГ централизованно закупаются через ДЗМ и выдаются в аптеке № 12 (Москва, ул. Беговая, 11).

Особое внимание следует обратить на ЛО детей с ЛАГ, ассоциированной с ВПС, которые не состоят в регистре орфанных заболеваний. ЛО таких детей в Москве также бесплатное, однако осуществляется поликлиниками по месту жительства. Существующий алгоритм ведения и ЛО детей с ЛАГ позволяют своевременно обеспечить каждого ребенка индивидуально необходимыми препаратами. Кроме того, московские дети с ЛАГ бесплатно обеспечиваются медицинскими изделиями и расходными материалами к ним, в том числе кислородными концентраторами.

## ПРОГНОЗ РИСКОВ

Новое направление в детской кардиологии — стресс-эхокардиография позволяет выявлять изменения внутрисердечной гемодинамики на доклинической стадии и прогнозировать риски, возникающие во время физической нагрузки. Данное исследование особенно важно проводить детям с отклонениями в сердечно-сосудистой системе, занимающимся спортом. Показание к исследованию — наличие у ребенка патологии, которая в условиях физической нагрузки ухудшает показатели внутрисердечной гемодинамики, например усиливаются дисфункция клапана, септальный сброс и т.д.

К данной патологии относятся:

- пролапс митрального клапана;
- двухстворчатый аортальный клапан;
- небольшой дефект межпредсердной/ межжелудочковой перегородки;



Рисунок 1. На приеме у детского кардиолога

дообследование новорожденного, в том числе выполнение эхокардиографии (ЭхоКГ). За десятилетний опыт неонатального скрининга критических ВПС в Москве удалось спасти тысячи детей и значительно снизить показатели младенческой смертности в регионе, обусловленной данной патологией. Сегодня московский опыт неонатального скрининга критических ВПС перенимается другими регионами РФ и становится обязательным диагностическим мероприятием у новорожденных.

цами к сокращению продолжительности жизни или инвалидизации, числятся 40 больных от 8 месяцев до 18 лет. Средний возраст включения детей с ЛАГ в регистр — 9,7 года. Большинство из них, то есть 24 (60 %) ребенка, отнесены ко второму функциональному классу ЛАГ и получают комбинированную терапию блокаторами эндотелиновых рецепторов и ингибиторами фосфодиэстеразы-5.

В Москве отработан алгоритм ведения детей с ЛАГ. При первичной постановке



- артериальная гипертензия (АГ);
- клапанная патология (умеренный аортальный/легочный стеноз).

Ранее дети с перечисленной патологией по умолчанию не допускались к занятиям спортом. Однако такой подход лишает здоровых детей возможности заниматься спортом и физически гармонично развиваться. В то же время стресс-эхокардиография помогает своевременно выявлять скрытые проблемы и снижать интенсивность физических нагрузок у детей при нарастании гемодинамических нарушений во время исследования.

Методика проведения стресс-эхокардиографии разработана профессором Александром Сергеевичем Шарыкиным и внедрена в ДГКБ имени З.А. Башляевой, а также Научно-практическом центре медицинской реабилитации, восстановительной и спортивной медицины ДЗМ.

Ежегодно в этих учреждениях выполняется более 300 исследований стресс-эхокардиографии детскому населению. Методика предполагает использование лежачего велоэргометра с проведением нагрузочного двухступенчатого теста в течение 6 минут. Мощность нагрузки рассчитывается индивидуально. Исходно и на пике нагрузки проводится ЭхоКГ экспертного уровня, во время которой ребенок продолжает крутить педали велоэргометра с заданной частотой.

- Основные преимущества стресс-ЭхоКГ:
- возможность получения множественных сечений сердца;
  - визуализация каждого сегмента левого желудочка;
  - большой выбор ЭхоКГ-показателей региональной и глобальной сократительной функции сердца;
  - неинвазивность, безопасность исследования, хорошая переносимость больными, возможность проведения исследования неограниченное число раз;
  - сравнительно низкая стоимость метода.

Перспектива использования стресс-эхокардиографии в России велика. Наши зарубежные коллеги, а именно Американская коллегия кардиологов (ACC), Американская кардиологическая ассоциация (АНА), Европейское общество кардиологов (ESC) одобряют использование нагрузочных тестов при бессимптомных и (или) тяжелых клапанных пороках сердца для объективной оценки гемодинамического ответа на физическую нагрузку и предоставления рекомендаций по прогнозу.

**МЛАДЕНЧЕСКИЕ ГЕАНГИОМЫ**

Детские кардиологи оказывают помощь педиатрическим пациентам в лечении междисциплинарных заболеваний, к которым относятся младенческие гемангиомы, встречающиеся с высокой частотой среди новорожденных, недоношенных и детей первого года жизни (5–12 %). Традиционно данной нозологией занимались детские хирурги и онкологи. Однако в последнее десятилетие накоплен положительный опыт консервативного лечения младенческих гемангиом β-адреноблокаторами. Эта группа препаратов используется в детской кардиологии для лечения АГ, нарушений ритма сердца и сердечной недостаточности.

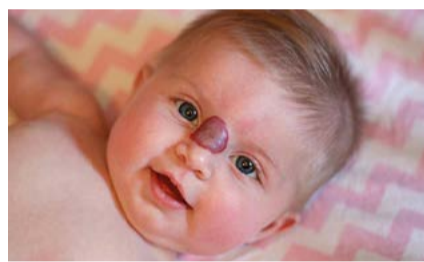


Рисунок 2. Младенческая гемангиома

Именно детским кардиологам известны как положительные эффекты β-адреноблокаторов, так и нежелательные явления и осложнения, связанные с их приемом. Профессором Натальей Павловной Котлуковой разработан протокол обследования и лечения детей



Рисунок 3. Центр компетенции по оказанию медицинской помощи детям с младенческими гемангиомами в ДГКБ имени З.А. Башляевой

с младенческими гемангиомами, который минимизирует риски, связанные с использованием данных препаратов. Более того, способ лечения инфантильных гемангиом неселективным β-адреноблокатором пропранололом защищен патентом на изобретение РФ «Способ лечения инфантильных гемангиом» RU 2701213 C1. Разработанный протокол ведения, обследования и терапии детей с младенческими гемангиомами пропранололом лег в основу проекта методических рекомендаций ДЗМ по применению препарата для лечения данной патологии. На базе ДГКБ имени З.А. Башляевой создан центр компетенций по лечению младенческих гемангиом.

**«ПЛОХОЙ» ХОЛЕСТЕРИН**

Еще одним перспективным направлением детской кардиологии в последние годы стала липидология. Высокий уровень холестерина (ХС) — ведущий фактор атеросклеротического повреждения сосудов. Как правило, повышение уровня ХС никак не ощущается — ребенок не предъявляет жалоб, поэтому заболевание длительное время может протекать незамеченным. При этом чем дольше сосудистая стенка контактирует с высокой концентрацией «плохого» холестерина, тем активнее прогрессирует атеросклероз сосудов и тем раньше наступают его последствия в виде ишемической болезни сердца (ИБС), инфаркта миокарда, инсульта, которые, по нашим наблюдениям, могут развиваться даже в 18–19 лет.

Норма содержания общего ХС в крови у детей — менее 4,4 ммоль/л. Его повышение может быть обусловлено рядом причин (наследственность, избыточное потребление насыщенных жиров, соматические и эндокринные заболевания, прием некоторых лекарственных препаратов). Центр компетенции по диагностике и лечению нарушений липидного обмена у детей создан на базе ДГКБ имени З.А. Башляевой. Здесь ведется консультативный прием детей, по показаниям проводится стационарное обследование ребенка в отделении кардиологии.

**ДИНАМИЧНОЕ РАЗВИТИЕ**

Объединяя врачей разных специальностей, детская кардиология продолжает динамично развиваться и совершенствоваться. Совместно с нефрологами и эндокринологами ведется работа по повышению эффективности лечения АГ у детей из групп риска. Активно внедряется магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца для диагностики широкого спектра нозологий и оценки гемодинамики. Достигнуты

большие успехи в генетической диагностике кардиомиопатий и первичных электрических заболеваний сердца. Совершенствуются методы лечения хронической сердечной недостаточности, в том числе с использованием высокотехнологической медицинской помощи.

Ведется активная работа по обеспечению детей первых лет жизни пероральными лекарственными препаратами в жидкой форме, которые впервые стали доступны педиатрическим пациентам в текущем году. По запросу главного внештатного детского кардиолога ДЗМ в ГБУЗ «Центр лекарственного обеспечения ДЗМ» для перорального приема были разработаны прописи растворов дигоксина и фенобарбитала, суспензий амиодарона, силденафила и фуросемида. Первым препаратом, который поступил в амбулаторную и стационарную сеть в июле 2022 года, стал раствор дигоксина с концентрацией активного вещества 50 мкг/мл, что позволяет точно дозировать его даже глубоко недоношенным детям, чего нельзя сказать о порошковых формах.

За более чем 15-летний период существования специальности «детская кардиология» можно говорить о многих успехах:

- внедрение неонатального скрининга;
- успехи в генетической диагностике кардиомиопатий и первичных электрических заболеваний сердца;
- активное развитие аритмологической службы, проведение электрофизиологических исследований и радиочастотной абляции у детей;
- внедрение ряда препаратов, которые ранее использовались off-label;
- успехи в диагностике и лечении ЛАГ у детей;
- внедрение МРТ сердца как метода дифференциальной диагностики воспалительного поражения миокарда;
- внедрение стресс-эхоКГ для определения прогноза нагрузки на сердце у спортсменов.

Детские кардиологи столицы имеют возможность непрерывного обучения и профессионального общения на ежемесячных образовательных вебинарах, которые организует главный внештатный детский кардиолог ДЗМ доктор медицинских наук Инна Игоревна Трунина. Онлайн-платформа позволяет также заинтересованным специалистам из других регионов РФ принимать участие в наших образовательных мероприятиях. Мы рады сотрудничеству и стремимся к высокому профессиональному уровню на благо здоровья наших пациентов! 🌟

**МедВедомости**

портал для врачей

www.medvedomosti.media

Доступность материалов — один из главных принципов нашего ресурса

**ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ:**

- |           |             |                          |
|-----------|-------------|--------------------------|
| урология  | кардиология | педиатрия                |
| онкология | неврология  | акушерство и гинекология |

**НА ПОРТАЛЕ ПРЕДСТАВЛЕНЫ:**

- новости медицины;
- актуальные материалы научного и прикладного характера для практикующих врачей: аналитические материалы, обзоры, интервью с экспертами, рекомендации по лечению и диагностике, алгоритмы, описания клинических случаев;
- свежие выпуски газет;
- справочники для специалистов;
- анонсы медицинских мероприятий;
- архив газет за последние несколько лет;
- рассылка свежих выпусков газет с учетом профессиональных предпочтений.

Доступ с любого устройства



Реклама



## ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ



Исмаил  
Магомедтагирович  
ОСМАНОВ

Д.м.н., профессор, главный внештатный специалист педиатр ДЗМ, главный врач ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Ирина  
Николаевна  
ЗАХАРОВА

Д.м.н., профессор, врач высшей категории, заведующая кафедрой педиатрии ГБОУ ДПО «РМАПО» Минздрава РФ, Москва



Ирина  
Владимировна  
БЕРЕЖНАЯ

К.м.н., доцент кафедры педиатрии с курсом поликлинической педиатрии имени Г.Н. Сперанского ГБОУ ДПО «РМАПО» Минздрава РФ, Москва



Екатерина  
Владимировна  
СКОРОБОГАТОВА

К.м.н., ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Анастасия  
Сергеевна  
КОШУРНИКОВА

К.м.н., врач-эндоскопист первой категории, заведующая эндоскопическим отделением ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Елена  
Игоревна  
ЕПИФАНОВА

Патологоанатом патологоанатомического отделения ГБУЗ «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ», Москва



Диана  
Кирилловна  
ДМИТРИЕВА

Аспирант кафедры педиатрии имени академика Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО «РМАПО» Минздрава РФ, Москва

# Эозинофильный эзофагит и атопический марш у подростка 15 лет

Хотя эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) диагностируется редко, но в рутинной практике педиатров и гастроэнтерологов встречается все чаще. Заболеваемость и распространенность ЭоЭ увеличиваются такими темпами, которые опережают показатели его выявляемости. Представляем читателям клинический случай ЭоЭ у подростка 15 лет.

приводящей к его дисфункции. Впервые ЭоЭ-подобное состояние документально зарегистрировано в 1970 году, а с 1990-х отчеты об обнаружении ЭоЭ стали поступать регулярно. За три прошедших десятилетия понимание причин и механизмов развития этой патологии, а также подходы к ней значительно изменились. Быстрый рост заболеваемости и распространенности ЭоЭ указывает скорее на экологические, чем генетические причины развития данного состояния.

Хотя распространенность ЭоЭ изучалась неоднократно и во многих странах, точные данные о ней до сих пор не получены: результаты сильно разнятся в зависимости от места проживания больных. Сопоставимые цифры распространенности и заболеваемости получены в Западной Европе, Северной Америке и Австралии, тогда как в Японии, Китае и Индии они значительно ниже. Согласно исследованиям, проведенным в США, заболеваемость ЭоЭ составляет 5–10 случаев на 100 тысяч человеко-лет, распространенность — 1 случай на тысячу человек. Конкретных данных по заболеваемости и распространенности в РФ еще нет, однако случаи ЭоЭ все чаще встречаются в клинической практике гастроэнтерологов и эндоскопистов, приближаясь к заявленной американскими коллегами статистике — 1 эпизод на тысячу человек. Соотношение заболеваемости у мужчин и женщин составляет 2,5–3,0 к одному, то есть ЭоЭ гораздо чаще встречается у представителей сильного пола независимо от возраста.

## СВЯЗЬ С АЛЛЕРГИЕЙ

Эозинофильный эзофагит — патология аллергического характера. Стремительно нарастающие цифры заболеваемости указывают на важную роль факторов окружающей среды в патогенезе заболевания, что часто связывают с гигиенической гипотезой. Однако исследователями также были выявлены некоторые другие факторы риска, ведущие к развитию ЭоЭ, в том числе:

1. пищевые аллергены, способные непосредственно провоцировать ЭоЭ. Их элиминация обычно приводит к переходу заболевания в ремиссию. До сих пор неясно, почему продукты, нормально переносившиеся людьми на протяжении веков, стали вызывать негативные реакции. Предполагается, что это связано с отрицательным влиянием индустриализации, изменениями в подходах к ведению сельского хозяйства, генетической модификацией пищевых продуктов, массовым производством бытовой и прочей

химии и другими сопутствующими факторами;

2. аэроаллергены, усугубляющие ЭоЭ за счет перекрестной сенсибилизации с пищевыми аллергенами, также обнаружена связь между сезонами присутствия в воздухе пыльцы и вспышками ЭоЭ;
3. роль инфекции *H. pylori*, обратно ассоциированной с ЭоЭ. Заболеваемость им за последние 20 лет растет по мере снижения распространенности хеликобактериоза. Прямых доказательств связи между *H. pylori* и ЭоЭ еще не получено, однако увеличение распространенности и выявляемости ЭоЭ совпадает с началом активной диагностики и лечения хеликобактериоза (начиная с 1980-х годов);
4. целиакия: у больных с этим диагнозом статистически чаще возникает ЭоЭ, хотя механизм подобной патологической связи еще не изучен;
5. особенности течения перинатального периода — использование антибиотиков, кесарево сечение и преждевременные роды значительно увеличивают вероятность развития ЭоЭ у детей.

В последние годы высказывается идея, что ЭоЭ может быть еще одним этапом атопического марша — последовательности развития аллергических заболеваний (АЗ), состоящих из атопического дерматита (АтД), пищевой аллергии (ПА), аллергического ринита и бронхиальной астмы (БА). Как аллергическое заболевание ЭоЭ в некоторых аспектах совпадает с другими ступенями атопического марша. Например, полиморфизмы тимического стромального лимфопоэтина (TSLP) и сигнального белка — активатора транскрипции 6 (STAT6) связаны как с АтД, так и с ПА, БА и ЭоЭ, что может доказывать родство и сходство механизмов иммунологических путей, вызывающих эти заболевания.

Результаты научных изысканий прошлых лет позволяют утверждать, что большинство пациентов с ЭоЭ имеют одно или несколько проявлений атопического марша. Так, проведенное в 2017 году исследование при участии 449 детей показало, что у 46,1 % обследуемых одновременно наблюдались симптомы ЭоЭ и АтД, у 39,0 % — ЭоЭ и БА, у 61,9 % — ЭоЭ и ПА, а у 21,6 % обнаруживались все три сопутствующих атопических заболевания. Признание ЭоЭ составной частью атопического марша сейчас служит предметом споров, но, учитывая результаты исследований, очевидно, что дети с проявлениями атопического марша входят в группу риска по развитию ЭоЭ.

Патогенез данного заболевания активно изучается в последние годы, но до конца все еще не ясен. Одна из центральных ролей в нем отводится цитокинам Th2 — преимущественно IL-5 (подтверждено исследованиями на мышах) и IL-13, известного своим влиянием на другие атопические заболевания. IL-13 способствует хемотаксису эозинофилов, гиперплазии бокаловидных клеток, отложению коллагена и сократимости гладких мышц. Повышенный уровень данного цитокина экспрессируется в пищеводе пациентов с ЭоЭ. IL-13 также способствует повреждению эпителиального барьера за счет сложного механизма:

- ген кальпаин-14 (CAPN14) индуцирует IL-13;
- дисрегуляция экспрессии кальпаина-14 нарушает структуру эпителия и формирование защитного барьера;
- это, в свою очередь, оказывает влияние на снижение уровня десмосомального белка десмоглеина-1 (DSG1).

Многообещающие результаты демонстрирует терапия моноклональными антителами, такими как дупилумаб, блокирующий эффекты IL-4 и IL-13.

## КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Клиническая картина ЭоЭ различается в зависимости от возраста. У детей первых лет жизни возникают неспецифические симптомы: обычно это трудности с кормлением, срыгивания и рвота. Подростки и взрослые жалуются на дисфагию, боль за грудиной и застревание пищевого комка. Так как симптомы неспецифичны, пациенты до обращения к врачу могут изменять пищевое поведение, употребляя более мягкие продукты для избегания застревания пищи, тщательно пережевывают еду и запивают ее водой. После обращения к врачу таким больным чаще всего выставляются диагнозы «гастроэзофагеальный рефлюкс» (ГЭР) или «гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь», основанные только на симптоматике, а не на данных эндоскопии, и в результате пациенты получают неполное лечение. Таким образом, у больных старшего возраста ЭоЭ в среднем диагностируется только через 5–7 лет после появления первых его признаков.

Учитывая неспецифическую картину, отсутствие четких симптомов, указывающих именно на ЭоЭ, главным диагностическим критерием данного заболевания становятся результаты эндоскопического исследования с забором биоптатов. Опытный эндоскопист способен заподозрить ЭоЭ по внешнему виду пищевода при его осмотре:

## НАРАСТАЮЩИЕ ЦИФРЫ

Эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) — хроническое иммунно- и антиген-опосредованное заболевание, которое характеризуется изолированной эозинофильной инфильтрацией пищевода,



- при минимальных изменениях визуализируются белесоватые участки экссудативного налета на слизистой оболочке в средней и нижней третях, редко — в верхней трети пищевода;
- при более выраженном патологическом процессе становятся заметны продольные борозды, несмывающийся белесоватый налет, концентрические сужения;
- при глубоком и тяжелом поражении пищевода наблюдаются отек, гиперемия, выраженные продольные борозды и концентрические сужения, могут обнаруживаться язвы и стенозы.

Таким образом, к эндоскопическим признакам ЭоЭ относятся концентрические сужения, линейная исчерченность, отечность слизистой, белесоватые участки экссудативного налета (эозинофильные микроабсцессы), стриктуры пищевода.

ЭоЭ стадивируется согласно шкале критериев EREFS:

- E (exudate) — экссудаты (степени 0–II),
- R (rings) — концентрические сужения (степени 0–III),
- E (edema) — отек (степени 0–II),
- F (furrows) — борозды (степени 0–II),
- S (strictures) — стриктуры (степени 0–I).

Несмотря на достаточно характерную эндоскопическую картину, диагноз ЭоЭ неправомерен без гистологического подтверждения — у 10–25 % пациентов пищевод может иметь нормальный вид при выполнении данного исследования. При этом забирается не менее шести образцов ткани — по два из нижней и средней трети пищевода, а при выраженном поражении — еще и из верхней трети. Подтверждением диагноза служит обнаружение  $\geq 15$  эозинофилов в поле зрения, что на 96 % специфично для ЭоЭ. Соответственно цель терапии, кроме купирования клинических проявлений, состоит также в снижении числа эозинофилов ниже 15 клеток в поле зрения.

**МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ**

Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) пока еще не одобрило какой-либо конкретный метод лечения ЭоЭ. Согласно российскому клиническому руководству, существует несколько возможных подходов к терапии. Поскольку ЭоЭ относится к числу АЗ, первостепенную важность имеет элиминация пищевого аллергена из рациона, предусматривающая два подхода к диетотерапии.

1. Элементарная диета (ЭД), состоящая исключительно из смесей на основе аминокислот, демонстрирует высокую эффективность с положительным гистологическим ответом у более чем 95 % пациентов. Однако у ЭД есть существенные минусы: высокая стоимость и низкие вкусовые качества, что снижает приверженность пациента лечению, а также опасность усиления IgE-опосредованной аллергии после повторного введения тех или иных смесей.
2. Диета с исключением «золотой восьмерки» аллергенов (молока, пшеницы, то есть глютена, сои, яиц, арахиса, орехов, рыбы, морепродуктов), обладающая эффективностью около 70 %. Однако использование только данного варианта диетотерапии не совсем рационально, так как после достижения ремиссии требует нескольких

повторных эндоскопий на фоне постепенного введения продуктов для установления конкретной пищевой группы, вызывающей аллергическую реакцию, что не всегда удобно для пациента, особенно маленького.

Ранее применялся также диетический подход, основанный на исключении продуктов путем определения IgE-опосредованной ПА, однако позднее он был отвергнут, поскольку ЭоЭ — не IgE-опосредованное заболевание.

Говоря о медикаментозных способах лечения, стоит упомянуть ингибиторы протонной помпы (ИПП) омепразол и эзомепразол, а также местные кортикостероиды (МКС) флутиказон и будесонид. Учитывая низкую стоимость, хорошую переносимость, простоту введения и редкость побочных эффектов ИПП, эти препараты могут использоваться в качестве терапии первой линии при ЭоЭ. Однако они менее эффективны у пациентов, не реагирующих на МКС и диетотерапию. Около 40 % больных отвечают на применение ИПП гистологической ремиссией. Поэтому основой терапии ЭоЭ являются МКС, демонстрирующие высокую эффективность: 71 и 64 % ремиссии у принимающих будесонид и флутиказон соответственно. Основным побочным эффектом применения МКС — бессимптомный кандидоз пищевода возникает примерно у 10 % пациентов.

В некоторых случаях используются хирургические методы лечения (дилатация пищевода), разрабатывается и биологическая терапия.

Для постановки диагноза первостепенную важность имеет совместная работа лечащего врача и эндоскописта. Высокую эффективность в ДГКБ имени З.А. Башляевой показало сотрудничество педиатрического и гастроэнтерологического с эндоскопическим и патологоанатомическим отделениями, совместные клинические разборы пациентов, проведение эндоскопических исследований на современных аппаратах, что позволяет выявлять ЭоЭ у детей даже не в самых типичных случаях, а также быстрые, точные и четкие результаты биопсии с возможностью забора стекол пациентом. Один из таких случаев, с которым столкнулась команда докторов ДГКБ имени З.А. Башляевой, приводим ниже.

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Подросток, 15 лет, от первой беременности, плановых оперативных (по желанию матери) родов в срок. Рос и развивался по возрасту, на грудном вскармливании до 4 месяцев, далее — адаптированная молочная смесь. С 4 до 8 месяцев жизни отмечали периодические среднетяжелые явления АТД на фоне кормления молочной смесью. С 3 лет периодически возникали сухость и шелушение кожных покровов после употребления необработанных термически молочных продуктов. В 5 лет отмечена респираторная реакция на контакт с собакой (слезотечение, чихание, кашель). От рекомендации ограничить контакт с собакой родители ребенка отказались, и она осталась на одной территории с ребенком. Респираторные симптомы сохранялись. Со стороны желудочно-кишечного тракта болевых синдромов не отмечалось, однако с года жизни и далее стул оставался кашицеобразным, несформированным, но по этому поводу к врачу не обращались.

С 12 лет появилась распространенная угревая сыпь на лице и спине. Самостоятельное лечение препаратами бензоила пероксида, эритромицина и цинка ацетата не возымело эффекта. Впервые обратился к дерматологу в 14 лет с жалобами на угревую сыпь. Назначено лечение препаратами серацина, однако эффект был нестойкий, кожный статус ухудшался при включении в рацион молочных продуктов, не обработанных термически.

Жалобы на ощущение жжения за грудиной с частотой 1–2 раза в неделю мальчик предъявляет с 15 лет (января 2021 года). Жжение не сопровождалось другими симптомами, купировалось самостоятельно. К врачу не обращались, самостоятельно поехали в санаторий города Эссентуки, где употребляли минеральную воду, на этом фоне жалобы на жжение за грудиной исчезли, но возникли снова через неделю после возвращения домой и возобновления контакта с собакой. В апреле 2021 года повторно обратился к дерматологу с жалобами на стойкую распространенную угревую сыпь, тропную к терапии. Дерматолог рекомендовал проконсультироваться у гастроэнтеролога, назначившего симптоматическую терапию антацидными и противомикробными препаратами — со слабым эффектом на боль за грудиной и без такового на акне. В мае 2021 года по направлению гастроэнтеролога в поликлиническом учреждении в ходе ультразвукового исследования органов брюшной полости (УЗИ ОБП) патологии не выявлено, эзофагогастроуденоско-

не вздут. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют.

Аллергоанамнез отягощен. До 8 месяцев — проявления АТД на фоне питания молочной смесью. С 5 лет предьявляют жалобы на респираторные симптомы при контакте с шерстью собаки. Генеалогический анамнез отягощен: у мамы — пищевая реакция немедленного типа на цитрусовые, у отца — респираторная аллергия на домашнюю пыль, БА — у бабушки со стороны отца.

По данным обследования, в общем анализе крови от 08.07.2021 — эозинофилия (4,5 %), остальные показатели в норме; общий анализ мочи и копрология в норме. В биохимическом анализе крови: альбумин — 50 г/л (норма: 29–42), креатинин — 87 мкмоль/л (норма: 37,9–68,3), билирубин общий — 36 мкмоль/л (норма: 5–21), билирубин прямой — 11 мкмоль/л (норма: 0–5,1), железо — 21,2 мкмоль/л (норма: 4,7–19,7). Холестерин, глюкоза, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, С-реактивный белок — в пределах нормы. Антитела к *Shigella fl.*, *Sonpe*, *Salmonella* и гельминтам не обнаружены. Аллергологическое обследование выявило снижение показателя общего IgE до 12,5 МЕ/мл (норма: 20–100), повышение уровня специфических IgE к эпителию и шерсти собаки (III класс). На УЗИ ОБП от 08.07.2021 — реактивные изменения поджелудочной железы, эхо-признаки перегиба желчного пузыря, мезаденит.



Рисунок 1. Эндоскопическая картина пищевода

пия (ЭГДС) без забора биопсии выявила полип или язвенный рубец (?). Учитывая сохраняющиеся жалобы на боль за грудиной, не отвечающие на стандартную терапию, признаки язвенной болезни в анамнезе, ребенка направили на плановую госпитализацию в гастроэнтерологическое отделение ДГКБ имени З.А. Башляевой.

При осмотре: телосложение правильное, физическое развитие гармоничное, выше среднего. Психомоторно развит согласно возрасту. Вес — 65 кг, рост — 177 см. Кожные покровы розовые, влажные, с распространенной угревой сыпью в области верхней трети спины, лица (преимущественно щеки, затронута передняя поверхность шеи), груди. Слизистые полости рта чистые, влажные. Язык влажный, покрытый сплошным белым налетом. Зубы санированы. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы. Живот мягкий, безболезненный,

Учитывая длительные жалобы на боли за грудиной, отсутствие четких результатов на ранее проведенном ЭГДС, а также симптомы, требующие дифференцировать проявления обычного эзофагита от эозинофильного, принято решение о проведении ЭГДС с забором биопсии. Взято шесть гистологических образцов из разных областей пищевода. На ЭГДС от 09.07.2021 визуально прослеживается четкая картина ЭоЭ начиная с верхней трети пищевода: выраженные продольные борозды, концентрические сужения, сплошной белесоватый экссудат по стенкам, отечная слизистая, стриктуры отсутствуют (рис. 1). Кардия смыкается неполностью, складки отечные, отмечается деформация зубчатой линии. По левой кардиальной складке на границе зубчатой линии обнаружено полиповидное образование на короткой ножке



## ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

## Эозинофильный эзофагит и атопический марш у подростка 15 лет

◀ Окончание, начало на стр. 10

до 0,8–1,0 см в диаметре с отечной и эрозированной слизистой, контактно кровоточивое. Рефлюкс содержимого желудка в пищевод. Заключение по результатам визуального осмотра при ЭГДС: «Недостаточность кардии. ЭоЭ. Полип кардиального отдела желудка. Гастродуоденит. ГЭР. Рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки (ДПК); в анамнезе — язвенная болезнь ДПК.

базального слоя эпителиальных клеток и фибрососудистых сосочков, дистрофия эпителиальных клеток с десквамацией, отек межклеточных соединений. Пласты десквамированных эпителиальных клеток с выраженной инфильтрацией эозинофилами. Повышение числа межэпителиальных лимфоцитов. Изменения наиболее выражены в препаратах из средней трети пищевода. Серийные

срезы фрагмента слизистой оболочки антрального отдела желудка — с умеренно выраженной инфильтрацией собственной пластинки плазматическими клетками, лимфоцитами, примесью эозинофилов. Покровно-ямочный эпителий — зрелый, цилиндрический. При окрашива-

**Заключение:** «Гистологическая картина ЭоЭ. Хронический неактивный умеренно выраженный гастрит антрального отдела желудка. Хронический неактивный умеренно выраженный дуоденит с очаговой желудочной метаплазией».

За время пребывания в стационаре ребенка осмотрели аллерголог и дерматолог, рекомендовавший решить вопрос о назначении препарата изотретиноина, выставлен диагноз «вульгарные акне средней степени тяжести (L70.8)».

В стационаре проводилось лечение согласно клиническим рекомендациям: омепразол, алюминия фосфат, тримебутин, гиосцина бутилбромид в возрастных дозировках. Назначена рациональная диетотерапия. В течение 5 дней лечения в стационаре мальчик перестал жаловаться

на боли за грудиной, начал оформляться стул, ранее всегда кашицеобразный. Рекомендована повторная ЭГДС через 4 месяца после выписки из стационара, однако родители от госпитализации и повторной эндоскопии отказались. Учитывая повышение показателей билирубина, было рекомендовано также исключить синдром Жильбера.

Анализируя историю болезни ребенка, легко заметить, насколько важна при обследовании и лечении командная работа врачей, в данном случае — лечащего гастроэнтеролога, эндоскописта, дерматолога и патологоанатома. Отдельно стоит отметить значение биопсии. В представленном клиническом случае ребенку проводилась ЭГДС до госпитализации в ДГКБ имени З.А. Башляевой, однако биоптаты не были забраны, что дополнительно отстрочило постановку диагноза и назначение лечения.

Несмотря на повышение уровня информированности об ЭоЭ, данный диагноз все еще мало известен врачам и по-прежнему находится в зоне гиподиагностики. Для изменения ситуации требуется объединение врачей разных специальностей, особенно педиатров, гастроэнтерологов и аллергологов-иммунологов. Необходимо помнить о возможности развития ЭоЭ у детей с симптомами атопического марша и включать эндоскопические и патологоанатомические методы обследования в рутинную практику стационара.

Список литературы находится в редакции

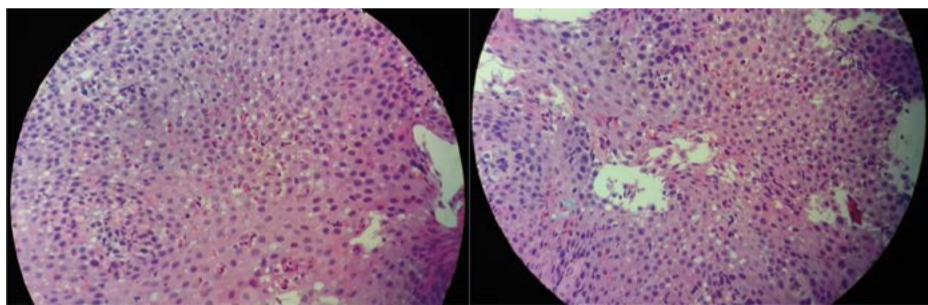


Рисунок 2. Гистологическая картина тканей пищевода (ув. 400×)

Морфологическая картина по данным гистологического исследования биоптатов пищевода (рис. 2). В серийных срезах слизистой оболочки пищевода наблюдается распространенная инфильтрация эозинофилами (от 6 до 80 эозинофилов в поле зрения при увеличении 400×), гиперплазия

срезы фрагмента слизистой оболочки антрального отдела желудка — с умеренно выраженной инфильтрацией собственной пластинки плазматическими клетками, лимфоцитами, примесью эозинофилов. Покровно-ямочный эпителий — зрелый, цилиндрический. При окрашива-

## КРУГЛЫЙ СТОЛ

## Центры компетенций больницы имени З.А. Башляевой

◀ Окончание, начало на стр. 3

проекте, составлении регистра, расскажет доцент Ю.А. Дмитриева.

## Ю.А. ДМИТРИЕВА

— В центре разработан и ведется внутренний регистр пациентов, при этом мы стали замечать расхождения между данными, предоставляемыми нам поликлиниками Москвы, и нашими собственными. Часто пациенты не доходят до врачей в поликлинике, соответственно случаи заболевания не фиксируются должным образом, что существенно искажает представление о частоте целиакии в Москве и РФ в целом. В зависимости от показаний проводится широкий перечень лабораторных и инструментальных обследований ребенка, позволяющих не только верифицировать генез дислипидемии, но и точно оценить факторы риска развития ССЗ и разработать оптимальную тактику ведения пациента. Высокопрофессиональное оказание медицинской помощи обеспечивается, с одной стороны, за счет междисциплинарного

подхода (совместная работа педиатра, детского кардиолога, гастроэнтеролога, эндокринолога, диетолога, врача функциональной диагностики и медицинского генетика). С другой стороны, эта цель достигается непрерывным обучением и саморазвитием сотрудников центра.

## ЭОЗИНОФИЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ И.Н. ЗАХАРОВА

— В последние десятилетия растет частота разных вариантов аллергических заболеваний в популяции. Если еще 10 лет назад об эозинофильном поражении ЖКТ говорили мало (считалось, что это редкие заболевания), то сегодня проблема стала активно изучаться. Уже у детей раннего возраста мы видим проявления пищевой сенсибилизации и гастроинтестинальные расстройства вплоть до развития воспалительных заболеваний пищевода, желудка и кишечника. За 15 лет частота гастроинтестинальных проявлений пищевой аллергии возросла более чем в 2 раза. По данным профессора А.Н. Пампуры,

гиперчувствительность к белкам коровьего молока, сои, куриному белку, рыбе и другим продуктам у московских детей встречается в 6–10 % случаев. Современные возможности эндоскопического обследования позволяют проводить его детям любого возраста и видеть слизистую ЖКТ с максимальным разрешением. Однако без морфологической интерпретации клеточного состава поставить диагноз эозинофильного повреждения слизистой оболочки невозможно: клиническая и эндоскопическая картина не имеет специфических признаков. Эозинофильное воспаление требует не только диетической коррекции, но и серьезного лекарственного сопровождения. Коварство заболевания связано с глубоким нарушением архитектоники слизистого и подслизистого слоев, вплоть до поражения мышечных структур, что, в свою очередь, может приводить к деструкции тканей, фиброзированию и стойкому нарушению функции. Чем раньше мы поставим правильный диагноз, тем меньше осложнений ждет пациента в дальнейшем. Наша кафедра имеет огромный опыт терапии гастроинтестинальной формы аллергии, уже более 10 лет назад мы одними из первых представили данные об эозинофильном поражении толстой кишки в группе

детей с воспалительными заболеваниями кишечника.

Ирина Владимировна  
БЕРЕЖНАЯ,  
к.м.н., доцент кафедры педиатрии  
имени академика Г.Н. Сперанского  
РМАНПО Минздрава РФ:

— Под нашим наблюдением находятся пациенты гастроэнтерологического и первого педиатрического отделений. Попадают они к нам потому, что центр работает в коммуникации с поликлиниками Москвы, и по обращению коллег из регионов. Также амбулаторный прием проводится на догоспитальном этапе и любой пациент с подозрением на эозинофильное поражение госпитализируется для проведения комплексного обследования. Как уже сказала Ирина Николаевна, эозинофильное поражение ЖКТ можно подтвердить только при проведении морфологического исследования клеточного состава биоптата. Сегодня эозинофильные заболевания подразделяются на эозинофильный эзофагит (ЭоЭ), гастрит, энтерит и колит. В МКБ-11 они вошли как отдельная нозологическая форма. Наиболее изучен ЭоЭ, для которого разработаны клинические рекомендации по диагностике и терапии.