



только в 13% (2/15) случаев. У большинства детей (53%, 8/15) отмечался субоптимальный статус витамина D. В группе пациентов без дотации рациона препаратами холекальциферола в 100% случаев зарегистрирован дефицит витамина D (25(OH)D — 16,6 (13,2; 17,7) нг/мл). На фоне эпизодического приема препаратов холекальциферола медиана 25(OH)D составила 22,4 (17,4; 28,6) нг/мл, дефицит витамина D определялся в 33% (2/6) случаев, а субоптимальная обеспеченность — в 50% (3/6). Заключение. В нашем исследовании у детей со СМА выявлена высокая частота (81%) недостаточной обеспеченности витамином D, достигающая 100% среди тех, кому не проводилась медицинская профилактика дефицита витамина D с помощью препаратов холекальциферола. Полученные результаты подчеркивают необходимость принятия дополнительных мер по предотвращению дефицита витамина D у детей со СМА.

СОСТОЯНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

Галашевская А.А., Почкайло А.С., Водянова О.В.

Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Республика Беларусь

Спинальная мышечная атрофия (СМА) — тяжелое аутосомно-рецессивное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующими симптомами вялого паралича и мышечной атрофии вследствие дегенерации α -мотонейронов передних рогов спинного мозга. Состояние костной ткани является одним из ключевых факторов, определяющих качество жизни пациентов со СМА. Дети со СМА из-за нарушения двигательных функций вплоть до полной неподвижности и снижения весовой нагрузки на кость подвержены риску недостаточного накопления костной массы и развития остеопороза и ассоциированных с ним переломов.

Цель исследования. Оценить состояние минеральной плотности костной ткани (МПКТ) у детей со СМА.

Материалы и методы. Исследование выполнялось в республиканском центре детского остеопороза, функционирующем на базе учреждения здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница». В исследование включены 32 ребенка (16 девочек и 16 мальчиков) со СМА в возрасте от 1 до 17 лет. Измерение МПКТ проводили методом двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (денситометр Stratos DR, Франция) по педиатрическим программам исследования (поясничный отдел позвоночника (L1-L4) и все тело без включения костей черепа (total body less head (TBLH))). Низкая МПКТ для данного пола и возраста определялась как Z-критерий МПКТ $\leq -2,0$ SD. В соответствии с Официальной позицией в педиатрии Международного общества клинической денситометрии (ISCD) 2019 г., диагноз «остеопороз» устанавливался при наличии клинически значимого перелома в анамнезе (≥ 2 переломов длинных костей в возрасте до 10 лет или ≥ 3 переломов длинных костей к 19 годам) и Z-критерий МПКТ $\leq -2,0$ SD; или при выявлении одного или нескольких компрессионных переломов позвонков, независимо от результатов МПКТ. Результаты представлены в виде медианы, нижнего и верхнего квартилей (Me (LQ; UQ)).

Результаты. Медиана возраста детей составила 7,7 (3,1; 11,4) года. Полная утрата способности к самостоятельному передвижению отмечалась у 78% (25/32) детей. В общей когорте обследованных детей со СМА средние значения Z-критерия МПКТ L1-L4 составили $-2,0$ ($-3,6$; $-0,9$) SD, Z-критерия МПКТ TBLH — $-0,5$ ($-2,2$; $1,4$) SD. Низкая МПКТ выявлена у 53% (17/32) детей в L1-L4 и у 30% (6/20) детей — в TBLH. Выявлена отрицательная корреляционная связь между возрастом и Z-score МПКТ, как в L1-L4 ($r_s = -0,35$; $p = 0,047$), так и в TBLH ($r_s = -0,9$; $p = 0,000$). Важно отметить, что у детей со СМА наблюдались низкие значения

плотности костей в области L1-L4 во всех возрастных группах, а в области TBLH — только у детей старше 11 лет. При этом во всех случаях снижение МПКТ в области TBLH сопровождалось снижением МПКТ в L1-L4. Не выявлено статистически значимых гендерных различий по абсолютным показателям МПКТ и значениям Z-критерия МПКТ как в L1-L4, так и в TBLH. В группе пациентов с полной утратой способности к самостоятельному передвижению отмечались значимо более низкие значения Z-критерия МПКТ в поясничном отделе позвоночника по сравнению с группой пациентов с сохранной функцией самостоятельной ходьбы ($-2,4$ ($-4,2$; $-1,4$) SD против $0,4$ ($-1,6$; $1,5$) SD; $p = 0,007$). При изучении медицинской документации установлено, что у 19% (6/32) пациентов ранее были зафиксированы случаи переломов костей. Однако в соответствии с положениями ISCD 2019 года, остеопороз был верифицирован только в 9% (3/32) случаев.

Выводы. В ходе проведенного исследования установлено, что у половины детей, страдающих СМА, наблюдается низкая МПКТ. Кроме того, у каждого пятого ребенка выявлены переломы костей в анамнезе, а у почти каждого десятого — диагностирован остеопороз. Полученные результаты подтверждают необходимость внедрения системы медицинской профилактики нарушений костной минерализации среди детей со СМА, а также повышения осведомленности родителей и медицинских работников о важности этой проблемы.

СПОНДИЛОТОРАКАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Приймак Н.С., Славнова О.В., Бавыкина О.В., Хитрова, Ельчанинова О.Е.

Воронежская областная детская клиническая больница № 1, Воронеж

Цель и задачи: проанализировать случай спондилоторакальной дисплазии у ребенка первого года жизни.

Методы и материалы: изучены истории болезни больной X., 05.10.2022 г.р.

Методы обследования: клинические, лабораторные, функциональные, инструментальные.

Результаты: беременность 1, протекавшая на фоне ОСА (астигматизм с заменой хрусталика, вегетососудистая дистония), отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза (поздний репродуктивный возраст), осложненная полным предлежанием плаценты, кровотечением. С 01.09.2022 — кровотечения (гемостатическая терапия), 25.09.2022 проведена профилактика СДР плода. По УЗИ плода — врожденный порок развития плода (выраженная сколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, дистопия правой почки). Роды 1, преждевременные, в сроке 35 недель, патологические, путем экстренного кесарева сечения. Масса тела при рождении 2,050 г, рост 43 см, окружность головы 33 см, окружность груди 28 см. Оценка по шкале Апгар 3/5/7 баллов. При рождении проведен комплекс мероприятий, направленных на первичную стабилизацию новорожденного. Респираторная терапия SIMV с 05.10.2022 по 19.10.2022, 14 суток, n CPAP 19.10.2022 (19 ч). Заместительная терапия сурфактантом: курсурф 480 мг, через ЭТТ. Энтеральное кормление начато 14.10.2022. Для дальнейшего обследования и лечения ребенок переведен в БУЗ ВО «Воронежской областной детской клинической больницы № 1» («ВОДКБ № 1») в отделение патологии новорожденных и недоношенных № 4 (ОПН и ОПН № 4) в возрасте 16 суток жизни с массой тела 2,138 г с диагнозом МВНР: «Спондилоторакальная дисплазия. Врожденный грудной кифосколиоз IV степени на фоне аномалии развития позвоночника. Агенезия верхней доли правого легкого. Синдром торакальной недостаточности (синдром Ярхо-Левина?). Дистопия правой почки.



www.pediatr-mos.ru

X Юбилейный Московский Городской Съезд педиатров с межрегиональным и международным участием

ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ В ПЕДИАТРИИ

8–9 октября 2024 года | Москва, «Цифровое деловое пространство», ул. Покровка, 47
с трансляцией избранных заседаний на сайте www.pediatr-mos.ru
10 октября 2024 года | Онлайн на сайте: www.pediatr-mos.ru

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

