

страненность характерна для популяций Ирландии и Шотландии, где ее частота достигает 1:4560, Турции – 1:2600, Германии – 1:6700, Чехии – 1:8000. В нашей стране распространенность ФКУ составляет 1:6000 (по данным неонатального биохимического скрининга).

**Цель исследования:** оценить частоту встречаемости ФКУ среди детей и подростков Гродненской области в зависимости от района проживания.

**Методы исследования.** Проведен ретроспективный анализ генетических карт 39 пациентов с фенилкетонурией, рожденных в период с 1995 по 2013 годы и проживающих на территории г. Гродно и Гродненской области. Средний возраст обследованных детей и подростков составил  $8,9 \pm 0,86$  года. Все больные находились на диспансерном учете с диагнозом ФКУ в ОМГК УЗ «ГОКПЦ» с периода новорожденности, диагноз им был выставлен по результатам неонатального биохимического скрининга и подтвержден молекулярно-генетическим исследованием, проведенным на базе Республиканского медико-генетического центра г. Минска. Обработка полученных данных проводилась с помощью программы STATISTICA (версия 6.0).

**Результаты исследования.** Проведенный анализ показал, что в течение последних 18 лет отсутствует тенденция к росту числа больных с ФКУ по Гродненской области. Установлено, что большинство детей и подростков с ФКУ проживают в городах, в сельской местности пациенты с ФКУ встречаются достоверно реже ( $p < 0,05$ ). Проанализирована популяционная частота ФКУ среди детей и подростков Гродненской области: так в Волковысском районе она составила 1:2238, Дятловском – 1:2267, Зельвенском – 1:3015, Ошмянском – 1:3408, Слонимском – 1:4205, Гродненском – 1:4278, Ивьевском – 1:4768, Щучинском – 1:9064, Сморгонском – 1:10133, Лидском – 1:14462. Благополучными по ФКУ, вероятно, имеющими низкий процент гетерозиготных носителей в гене ФАГ среди населения, являются следующие районы Гродненской области: Берестовицкий, Вороновский, Кореличский, Мостовский, Новогрудский, Островецкий и Свислочский. В этих районах не зарегистрировано ни одного ребенка с ФКУ.

#### **Выводы:**

1. В результате проведенных исследований установлено, что ФКУ чаще встречается среди детей и подростков Волковысского, Дятловского, Зельвенского, Ошмянского, Слонимского, Гродненского и Ивьевского районов, что вероятно, связано с большей частотой гетерозиготных носителей в гене ФАГ в указанных популяциях.

2. При обследовании и лечении пациентов с судорожным синдромом и другими заболеваниями ЦНС неустановленной этиологии врачам-педиатрам и неврологам этих районов необходимо иметь настороженность в отношении ФКУ, т.к. ранняя диагностика заболевания и своевременно начатое проведение диетотерапии с ограничением естественного белка предупреждает развитие тяжелых церебральных нарушений.

## **ПНЕВМОТОРАКС У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ**

**Попова Ю.В., Худовцова А.В.**

Гродненский государственный медицинский университет, Беларусь

Кафедра детской хирургии

Научный руководитель – к.м.н., доцент Вакульчик В.Г.

**Актуальность.** Пневмоторакс – относительно редкое состояние в педиатрической практике. Оценивается, что пневмоторакс у новорожденных составляет 80-85% всех случаев нетравматического пневмоторакса. В Республике Беларусь пневмоторакс новорожденных встречается с частотой от 1 до 18 случаев на 100 тыс. населения в год.

**Цель работы:** анализ причин и результатов лечения пневмоторакса у новорожденных детей.

**Задачи и методы исследования.** Ретроспективное исследование. Всего за период 2008 – 2012 гг. наблюдалось 13 новорожденных, которые были переведены в УЗ «ГОДКБ» с диагнозом: «Пневмоторакс». Из них 12 мальчиков и 1 девочка. Гестационный возраст составил от 30 до 41 недели. Большинство детей родились путём кесарева сечения (10). В трёх случаях роды происходили естественным путём.

**Результаты и выводы.** По массе тела дети распределились следующим образом: очень низкая масса тела (< 1500г) отмечена у 1 ребёнка, низкая (от 1501 – 2500 г) у 4 младенцев, масса тела соответствовала гестационному возрасту (2501–4000 г) у 6 детей и высокая масса тела (>4000 г) отмечена у 2 пациентов. Тяжелая гипоксия наблюдалась у одного ребенка (оценка по шкале Апгар на первой минуте была мене 3 баллов), умеренная - у 6 младенцев. К 5 минуте жизни трое детей были переведены на ИВЛ. Умеренная гипоксия выявлена у 3 пациентов. Все эти дети (10) были переведены на ИВЛ: к исходу первого часа – 7 детей, на втором часу жизни – 1 ребёнок и ещё 1 пациент через 20 часов после рождения. Все дети после рождения требовали интенсивной оксигенотерапии: кислородозависимость колебалась от 40 до 100%. У большинства младенцев использовали ИВЛ в стандартном режиме. Только в одном случае подача кислорода осуществлялась через кислородную маску.

Высокочастотная вентиляция лёгких в перинатальном центре проводилась 5 детям.

После рождения 9 младенцам было показано введение сурфактанта в дозе от 80 до 120мг/кг. Четырём пациентам потребовалось повторное введение сурфактанта в дозе от 60 до 120мг/кг.

Пневмоторакс был диагностирован в первый час от момента рождения у 12 детей и у 1 ребёнка на втором часу жизни. Локализация пневмоторакса справа отмечена у 8 детей, слева - у 3, двухсторонний пневмоторакс диагностирован у 2 пациентов.

Трёх пациентам вследствие наличия ограниченного пристеночного пневмоторакса не потребовалось хирургическое лечение. У двух пациентов удалось ликвидировать пневмоторакс однократной плевральной пункцией. Остальным детям по результатам выполнения плевральной пункции были выполнены торакоцентез и дренирование плевральной полости. Воздух из плевральной полости по дренажу выделялся в течение 3 – 8 суток. Длительность стояния дренажа составила от 4 до 12 суток.

Все пациенты выздоровели. В срок до одного месяца жизни у этих детей не было диагностировано признаков развития некротизирующего энтероколита.

#### **Выводы:**

Пневмоторакс у новорожденных детей является актуальной проблемой современной неонатологии.

Пневмоторакс чаще развивается у мальчиков.

Данные дети рождаются преимущественно путем кесарева сечения.

У всех новорожденных наблюдались выраженные нарушения дыхания, что явилось показаниями к проведению искусственной вентиляции легких.

Большинству детей требовалось проведение терапии сурфактантом.