

Количество летальных исходов оценивалось за период нахождения в отделении реанимации и составило 15 случаев (21%). У всех данных пациентов повреждение почек развилось на фоне первичного заболевания (вирусная инфекция – 3, сепсис – 5, тяжелый панкреатит – 5 и др.)

Своевременное выявление ОПП, используя имеющиеся критерии, остается достаточно сложной задачей, особенно на фоне других патологий. Наибольшую сложность вызвала нарушение функции почек на фоне сепсиса и полиорганной недостаточности. Требуется дальнейшее изучение и совершенствование подходов ранней диагностики нарушения функции почек. Полученный показатель летальности соответствует данным других стран и свидетельствует о тяжести патологии и высокий риск смертности при ОПП.

Карбанович В.О.¹, Прибушена О.В.²

¹ Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Беларусь

² Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Беларусь

СИНДРОМ ПЕНА – ШОКЕЙРА 1-го ТИПА У ПЛОДА: СОВРЕМЕННЫЕ ТРЕНДЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Актуальность. Синдром Пена – Шокейра 1-го типа (ПШС 1-го типа) (#208150, OMIM) – это гетерогенная группа летальных артрогрипозов, которая характеризуется выраженным снижением или отсутствием активных движений у плода, а также комплексом вторично формирующихся патологических изменений.

«Ключевыми» УЗ маркерами являются акинезия/гипокинезия плода, вынужденное положение конечностей, ранняя ЗРП, гипоплазия грудной клетки. С 26–27 недель гестации развивается выраженное прогрессирующее многоводие. Описанная патология является летальной: 30% плодов погибают внутриутробно, в 70% случаев смерть наступает в раннем неонатальном периоде.

Цель. Изучить современные подходы к диагностике и ведению беременности с ПШС 1 типа у плода.

Методы исследования. Обзор литературы выполнялся в поисковых системах PubMed, Wiley Online Library, eLibrary с использованием ключевых слов «артрогрипоз», «множественный врожденный артрогрипоз», «синдром Пена-Шокейра 1 типа». Информация получена из генетических карт обследованных пациенток.

Результаты и их обсуждение. В наше исследование были включены беременные с ПШС 1-го типа у плода или у новорожденного, проходившие обследование в РНПЦ «Мать и дитя» с 1972 г. по настоящее время. Всего зарегистрировано 15 случаев ПШС 1-го типа у 10 семей.

Средний срок установления диагноза по УЗИ составил $18,62 \pm 0,99$ недель. Основными УЗ маркерами заболевания явились акинезия/гипокинезия плода, фиксированное положение конечностей, эквиноварусная деформация стоп, «стопы-качалки», лицевые дисморфии, гипоплазия грудной клетки, ранняя ЗРП, а также прогрессирующее многоводие. Лицевые дисморфии включали гипертелоризм, клювовидный нос, микрогнатию, расщелину неба, низко посаженные уши. В $50,0 \pm 15,81\%$ (5/10) наших наблюдений установлено многоводие, во всех случаях отмечено его прогрессирующее нарастание и в 3 из 5 случаев – выраженный характер. Средний срок выявления многоводия составил $24,0 \pm 4,36$ недель.

В нашей группе прервано $40,0 \pm 6,15\%$ (6/15) беременностей по медико-генетическим показаниям, 2 пациентки отказались от прерывания. Средний срок прерывания оказался $18,16 \pm 0,69$ недель. Средний срок родоразрешения – $36,44 \pm 4,47$ недель. Кесарево сечение проведено 4 пациенткам, 5 женщин родоразрешены через естественные родовые пути.

Нами отмечена 100% летальность синдрома: 4 плода погибли внутриутробно, 5 новорожденных умерли в раннем неонатальном периоде. Время жизни новорожденных колебалось от 5 минут до 1 месяца.

Ведущими патологоанатомическими признаками болезни в нашей группе исследования явились множественные контрактуры суставов (плечевых, локтевых, лучезапястных, коленных, голеностопных), эквиноварусная деформация стоп или форма «стопы-качалки», лицевые дисморфии (гипертелоризм, клювовидный нос, микрогнатия,

расщелина неба, низко посаженные диспластичные уши), гипоплазия грудной клетки.

Проведение молекулярно-генетического анализа на мутацию в гене MUSK 9q31.3 позволяет подтвердить диагноз, рассчитать риск повторения у потомства и предложить семье проведение преимплантационного генетического тестирования при планировании последующей беременности.

Учитывая аутосомно-рецессивный тип наследования заболевания, риск повторения в семьях с отягощенным анамнезом по ПШС 1 типа следует оценивать в 25%. При отсутствии точного диагноза риск повторения составляет 3–5%, при вовлеченности ЦНС – 7%.

Карнелович М.М.
Гродненский государственный университет им. Янки Купалы,
Гродно, Беларусь

К ВОПРОСУ ПОТЕНЦИАЛОВ И РИСКОВ ЦИФРОВЫХ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫХ РЕСУРСОВ

Актуальность. Современное общество исследователями характеризуется как цифровое, в котором все более активно используются SMART-технологии. Современные студенты принадлежат к поколению, которое является «цифровым» и «сетевым». Для этого поколения SMART-устройства включены как естественные средовые элементы их повседневного жизненного пространства. Для обеспечения профессионального образования, соответствующего новому поколению и требованиям времени, актуальны вопросы трансформации образовательного пространства, обогащения его новыми алгоритмами, претендующими на уровень SMART-технологий. Среда, формирующая образовательный контент, постепенно качественно изменяется, приближаясь к SMART-среде.

«Умные» коммуникационно-цифровые устройства являются на сегодняшний день неотъемлемыми элементами процесса организации профессионального образования. Цифровые технологии оказывают значительное воздействие на когнитивные процессы субъекта образования, задавая новые траектории учебно-профессиональной