

Проведение исследования у женщин до 35 лет считается нецелесообразным, если она не попадает в группу риска, так как информативность этого исследования у них ниже из-за более высокой плотности ткани молочных желез. В этом случае гораздо более эффективно и безопасно использовать ультразвуковой метод исследования.

Относительными противопоказаниями к проведению маммографии в УЗ «Гродненская университетская клиника» были:

- только что проведенная операция на молочной железе;
- острый период после травм;
- острые воспаления [3].

**Выводы.** Ранняя диагностика рака является залогом улучшения качества жизни, увеличения продолжительности жизни пациентов и снижения смертности от злокачественных новообразований.

Широкое внедрение скрининга РМЖ, повышение качества параллельных осмотров, информированность женщин о методиках регулярного самообследования молочных желез, своевременное обращение за медицинской помощью позволит улучшить результаты лечения данной патологии.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Здравоохранение в Республике Беларусь: официальный статистический сборник за 2017 г. – Минск : ГУ РНМБ, 2018. – 287 с.
2. Поляков, С. М. Злокачественные новообразования в Беларуси 1998–2007 / С. М. Поляков, Л. Ф. Левин, Н. Г. Шебеко ; под ред. А. А. Граковича, И. В. Залуцкого. – Минск : РНПЦ М, 2008. – 197 с.
3. Козырев, М. А. Заболевания молочной железы : учеб.-метод. пособие / М. А. Козырев. – Минск : БГМУ, 2010. – 27 с.

## ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ У РЕБЕНКА НА ФОНЕ РЕДКОГО НАСЛЕДСТВЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (E71.3 НАРУШЕНИЕ ОБМЕНА ЖИРНЫХ КИСЛОТ): КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

*Волкова М.П.<sup>1</sup>, Вежель О.В.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Гродненский государственный медицинский университет,

<sup>2</sup>Гродненская детская областная клиническая больница

**Актуальность.** Нарушения обмена жирных кислот (Дефицит ацил-КоА дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеродной цепью) – редкое наследственное заболевание из группы дефектов митохондриального β-окисления жирных кислот, обусловленное дефицитом указанного фермента. При недостаточности этого фермента увеличивается количество неокисленных дикарбоновых кислот в тканях головного мозга и печени. Запуск указанных процессов происходит в условиях метаболического стресса: при инфекционных заболеваниях, голодании, приеме жирной пищи, физической, эмоциональной

перегрузке. Первые проявления болезни фиксируются в детском возрасте: задержка психомоторного развития, поражение сердца, печени, метаболические кризы и приступы рвоты. В настоящее время описано около 400 случаев болезни. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно. Частота среди новорожденных в странах Европы и США составляет 1:30 000-1:50 000 [1, 2]. Проблема цитомегаловирусной инфекции продолжает оставаться одной из актуальных в педиатрии, что обусловлено ее высокой распространенностью в различных возрастных группах, и в том числе среди новорожденных, высокой заболеваемостью и смертностью детей в грудном возрасте, возможностью развития тяжелых генерализованных и локализованных форм заболевания [2], риском формирования пороков развития различных органов и систем, в том числе и гепатобилиарной системы [3].

**Цель.** Оценить клиническую картину заболевания у ребенка, соответствие выявленных симптомов описанным в литературных источниках.

**Методы исследования.** Изучена первичная медицинская документация: «История развития ребенка», «Медицинская карта стационарного пациента», выписки из медицинских документов.

**Результаты и их обсуждение.** Под нашим наблюдением находилась девочка С. в возрасте 6 месяцев. Девочка поступила в стационар с жалобами матери на желтушность кожных покровов, склер, снижение аппетита, вялость. За месяц перед этим у ребенка в течение 5 дней отмечался жидкий стул до 3-4 раз/сутки, желто-зеленого цвета. Лечились амбулаторно, получала нифуроксазид. Через 2 недели ребенку проведена плановая вакцинация. Через 2 дня после вакцинации у ребенка отмечалось повышение температуры до 37,2-37,8°C, влажный кашель, вялость, снижение аппетита. Лечилась амбулаторно, получала амоксициллин, руферон, ибуфен. Через 10 дней мама заметила, что у ребенка появилась желтушность кожных покровов, вялость, отсутствие аппетита. Девочка в тяжелом состоянии была госпитализирована в ЦРБ, на следующий день переведена в УЗ «Гродненская детская областная клиническая больница».

При переводе состояние оценивалось как тяжелое. При осмотре отмечалось желтушное окрашивание кожи, склеры иктеричны. Живот мягкий безболезненный, печень +7,0 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул был 3 раза, желтый, кашицеобразный.

Проведено обследование:

**ОАК:** Эр.  $3,18 \cdot 10^{12}/л$ ; Нв 85г/л; Нт 24,4; МСV 76,7 фл; МСН 26,7 пг; МСНС 348 г/л; Ретик. 47‰; Тр.  $520 \cdot 10^9/л$ ; Лейк.  $11,7 \cdot 10^9/л$ ; Э 1%; П 8%; С 20%; Л 67%; М 4%; СОЭ 3 мм/ч; Тр. по Фонио  $460 \cdot 10^9/л$ .

**ИФА анализ:** EBV VCA IgM отриц.

**ИФА анализ:** Прокальцитонин 6,54 нг/мл.

**ИФА анализ:** Herpes Simplex 1+2 Ig M 0.2.

**Гемостазиограмма:** АЧТВ 26.2 с; R АЧТВ 0.8; Пр. вр. 17.0 с; Акт. протр. о комплекса (по Квику) 60 %; МНО 1.48; Фибриноген 1.3 г/л.

*Биох. иссл. крови:* общ. белок 37 г/л; мочеви́на 2.5 ммоль/л; креатинин 28 мкмоль/л; бил. общ. 119.6 мкмоль/л; бил. пр. 69.6 мкмоль/л; бил. св. 50.0 мкмоль/л; гл. 3.7 ммоль/л; АСТ 328 Ед/л; АЛТ 185 Ед/л; Na 136 ммоль/л; К 3.46 ммоль/л; Cl 105.1 ммоль/л.

*Хлориды пота:* 30 ммоль/л.

*ПЦР кровь* Cytomegalovirus Не обнаружены ДНК. *ПЦР слюна* Cytomegalovirus Обнаружены ДНК.

*ПЦР моча* Cytomegalovirus Обнаружены ДНК. *КОС:* Тип пробы капиллярная; Температура 36,7<sup>0</sup>С; FO<sub>2</sub>(I)21%; pH(T), с 7,423; pCO<sub>2</sub>(T), с 34,5 mmHg; pO<sub>2</sub>(T), с 69,4 mmHg; pO<sub>2</sub>(a,T)/FO<sub>2</sub>(I) 331 mmHg; FShunt (T), с 7,3%; sO<sub>2</sub> 96,8%; ctHb 106 g/l; FO<sub>2</sub>Hb 94%; FCOHb 1,9%; FHb 3,1%; FMetHb 1%; mOsm, с 274,4 mmol/kg; Hct, с 32,7%; cNa<sup>+</sup> 135 mmol/l; cCl<sup>-</sup> 102 mmol/l; cCa<sup>2+</sup> 1,32 mmol/l; cGlu 4,8 mmol/l; cLac 1,6 mmol/l; ctO<sub>2</sub>, с 6,3 mmol/l; p50, с 19,05 mmol/l; ABE, с -1,4 mmol/l; SBE, с -1,6 mmol/l; ctCO<sub>2</sub>(B), с 20,4 mmol/l; cHCO<sub>3</sub>-(P,st), с 23,2 mmol/l; cHCO<sub>3</sub>-(P), с 22,2 mmol/l.

*Анализ крови на TMS:* у ребенка выявлено носительство мутации с. 1528G>C в гене NADHА Генотип пациента с 1528C/с. 1528C. Гомозиготное носительство мутации с. 1528G>C ассоциировано с дефицитом дегидрогеназы 3-гидроксиацил-КоА с длинной цепью (OMIM #609016; МКБ-10: E71.3).

*УЗИ ОБП:* признаки гепатомегалии с повышением эхогенности печени, утолщение стенок желчного пузыря с уменьшением его в размерах.

*МРТ:* МР-данных за обструкцию желчевыводящих путей не выявлено. МР-картина гепатомегалии.

*БАК:* амилаза 10 Ед/л; АЛТ 52 Ед/л; АСТ 47 Ед/л; щелочная фосфатаза 157 Ед/л; глюкоза 4,7 ммоль/л; бил. общ. 8,0 мкмоль/л; СРБ 1,0 мг/л; креатинин 24 мкмоль/л; мочеви́на 1,7 ммоль/л; общ. белок 59 г/л.

*Клинический диагноз:* E71.3 Нарушение обмена жирных кислот (Наследственное нарушение ИВ – окисление жирных кислот с длинной углеродной цепью: длинноцепочечной гидроксил КоА дегидрогеназы дефицит) Гепатит цитомегаловирусной этиологии, желтушная форма, тяжелое течение с гемолитическим компонентом. Анемия средней степени (состояние после гемокоррекции). Токсическая энцефалопатия. Синдром угнетения ЦНС. Острая лёгкая БЭН. ПИД?

*Проведенное лечение:* инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами, валин, ганцикловир, урсаклин, хофитол, креон, преднизолон, гефал, колистат, нистатин, гептрал.

В результате проведенного лечения состояние ребенка улучшилось, стала более активной, исчезла желтуха, начала прибывать в массе тела.

Выписана с улучшением через 43 дня с рекомендациями:

1. Наблюдение участковым педиатром, неврологом, кардиологом, окулистом, диетологом, генетиком.

2. Диетотерапия: резкое ограничение поступления липидов, с сохранением среднецепочечных жиров, обогащение рациона углеводами, сохранение

высокой калорийности пищи. Укорочение промежутков между приемами пищи до 2-х часов.

3. Азитромицин 100/5 4 мл 1 раз/день 3 дня, затем 2 мл 1 раз/день 2 дня.

4. Преднизолон 5 мг 1/4 табл. утром 7 дней с последующей отменой препарата.

5. Хофитол 10 капель 3 раза/день в течение месяца.

6. Креон 10 000ЕД по 2 000 ЕД в каждый прием пищи 2 недели.

7. Гефал по 2,5 мл 3 раза/день 7 дней.

8. Контроль БАК (общ. белок, альбумин, глюкоза, билирубин, АлАТ, АсАТ, КФК, сыв. железо), ОАК в динамике.

9. Согласно решению консилиума, ребенку показано вскармливание смесью Альфаре до возраста 1 года, в связи с отсутствием зарегистрированных в РБ специализированных смесей для детей с данной патологией (расчет питания прилагается)

10. Карнитин 20 мг/кг/сут под контролем уровня ТМС.

11. КОС, ТМС 1 раз в 3 месяца.

12. ЭКГ, УЗИ сердца, ОБП 1 раз в 6 месяцев.

13. Аргинин 300 мг/кг/сутки.

14. Глицин 200 мг/сутки в течение 2-3 месяцев.

Таким образом, при гепатомегалии у детей раннего возраста необходимо проводить комплексное обследование для исключения инфекционной и генетической патологии.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Дефицит ацил-коэнзим а дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеродной цепью / А. В. Дегтярева [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – № 4.

2. Integrative genomics of microglia implicates DLG4 (PSD95) in the white matter development of preterm infants / M. L. Krishnan [et al.] // Nature communications. – 2017. – Vol. 8 (1). – P. 428.

3. Цитомегаловирусный гепатит у детей / В. Ф. Учайкин [и др.] // Детские инфекции. – 2007. – № 4. – С. 12–16.

## ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, РОЖДЕННЫХ ПУТЕМ ОПЕРАЦИИ КЕСАРЕВА СЕЧЕНИЯ

*Волкова М.П.<sup>1</sup>, Прокопович В.Н.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Гродненский государственный медицинский университет,

<sup>2</sup>Щучинская центральная районная больница

**Актуальность.** На сегодняшний день операция кесарева сечения является наиболее распространенным оперативным методом родоразрешения. Одной из