

Выборку исследования составили 50 молодых людей в возрасте от 18 до 24. Из них 25 девушек и 25 юношей.

**Результаты и их обсуждение.** По результатам исследования 14 респондентов имеют один из типов ненадежной привязанности (11 – тревожный, 3 – избегающий). Испытуемые из указанной подгруппы выбирали схожие качества: понимание (20 %), уважение (10 %), честность (10 %), доверие (10 %), взаимность (10 %), надежность (5 %), доброта (5 %). 36 респондентов набрали минимальные баллы по шкалам тревога и избегание, что говорит о преобладании надежного типа привязанности. Значимыми качествами при выборе партнера для данных молодых людей являются: юмор (25 %), интеллект (20 %), решительность (15 %), внимательность (10 %), романтичность (5 %).

**Выводы.** Лица юношеского возраста, имеющие ненадежный тип привязанности склонны искать в партнере надежную опору, абсолютное взаимопонимание, постоянное подтверждение своей нужности и значимости, испытывают страх отвержения. Юноши и девушки с надежным типом привязанности легко и с удовольствием вступают в романтические отношения, получают больше положительных эмоций и стремятся видеть рядом с собой такого же решительного, позитивного и романтического партнера.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Боулби, Дж. Привязанность / Дж. Боулби. – М : Гардарики, 2003. – 480 с.

## МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЫ У ДЕТЕЙ ГРОДНЕНСКОГО РЕГИОНА

Сафонова П. Р.

УО “Гродненский государственный медицинский университет”

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Лашковская Т. А.

**Актуальность.** Мукополисахаридозы (МПС) – это наследственные заболевания, которые относятся к лизосомным болезням накопления. Для этой группы болезней характерна недостаточность определенных ферментных систем, которые локализованы в лизосомах. Лизосомные болезни накопления характеризуются прогрессирующим хроническим течением. Основным методом лечения МПС является заместительная ферментотерапия, которая уменьшает клинические проявления заболевания и улучшает качество жизни пациентов с II и VI типами мукополисахаридозов. [1, 2].

**Цель.** Анализ типов мукополисахаридозов у детей Гродненского региона, особенностей терапии и прогноза заболевания.

**Методы исследования.** Проанализированы генетические карты детей с установленным диагнозом МПС, состоящих под медицинским наблюдением с 2005 по 2023 гг. Диагноз МПС был подтвержден количественной и качественной оценкой экскреции гликозаминогликанов в моче, а также энзимодиагностикой. Молекулярно-генетическая диагностика проведена всем детям, состоящим в настоящее время под медицинским наблюдением. Обработка полученных данных проводилась с использованием пакета прикладных статистических программ «STATISTICA 10». Для расчета доверительного интервала (95 % ДИ) использован онлайн калькулятор.

**Результаты и их обсуждение.** За анализируемый период в Гродненском регионе было зарегистрировано 13 детей с диагнозом «Мукополисахаридоз», из них статистически значимо преобладали лица мужского пола: 1 (15,0%) девочка (95 % ДИ (8,5 % – 22,1 %)) и 12 (85,0 %) мальчиков (95 % ДИ (13,3 %– 28,9 %)) соответственно,  $p < 0,001$ . По типам пациенты с МПС распределились следующим образом: МПС I типа – 1 (8,3 %) мальчик; МПС II типа – 4 (33,3 %) мальчика; МПС III типа – 5 детей: 1 девочка (8,3 %) и 4 мальчика (33,3 %); МПС IV типа – 1 мальчик (8,3 %); МПС VI типа – 2 (16,7 %) мальчика.

Медиана возраста детей с МПС на момент установления диагноза составила 5,7 лет, интерквартильный размах ( $Q_{25}$ - $Q_{75}$ ) – 1,2 -17,5 лет.

В настоящее время на диспансерном учете состоит 5 детей: одна девочка с МПС III типа, 2 мальчика с МПС II типа, 1- с МПС VI типа и 1 мальчик с МПС III В типа. Двое детей с МПС II типа и один ребенок с МПС VI типа еженедельно получают заместительную ферментотерапию. Дети с II типом МПС получают внутривенные инфузии Элапразы в дозе 0,5 мг/кг массы тела, ребенок с VI типом – инфузии Галсульфазы (Наглазима) в дозе 20 мг.

Проанализирован катамнез 11 детей. Двое пациентов с II типом МПС окончили высшие учебные заведения: один работает врачом, второй- агрономом. 4 ребенка умерли: один-с МПС I типа в возрасте 4 лет; трое – с МПС III типа – в возрасте 10 – 13 лет. Двое детей с МПС III типа находятся в настоящее время под медицинским наблюдением. Трое детей (2 подростка с МПС II типа и один с МПС VI типа, описанные выше), в настоящее время получают заместительную ферментотерапию. У данных пациентов на регулярной энзимотерапии отсутствует прогрессирование клинических проявлений МПС.

**Выводы.** Длительная, регулярная энзимотерапия, проводимая детям с II и VI типами мукополисахаридозов, уменьшает прогрессирование течения заболевания, а также улучшает качество жизни данных пациентов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Горбунова, В. Н. Лизосомные болезни накопления. Мукополисахаридоз III типа, синдром Санфилиппо / В. Н. Горбунова, Н. В Бучинская // Педиатр. – 2021. – Том 12, № 4. – С. 69–81.
2. Эффективность и безопасность ферментозаместительной терапии у детей с мукополисахаридозами I, II и VI типов: одноцентровое когортное исследование. / А. К. Геворкян [и др.]. // Вопросы современной педиатрии. – 2018. – №17. – С.76–84.