

УДК 616—053.2—085.27.7

**Т.И. Келина, Н.Е. Казарина (Казань).
Применение кламина в комплексном лечении
часто и длительно болеющих детей**

В настоящее время в клинической практике частая и длительная респираторная заболеваемость требует дифференцированного подхода к лечению с учетом индивидуальных особенностей преморбидного фона ребенка. Актуальность проблемы часто и длительно болеющих детей (ЧДБД) связана с высоким риском формирования у них хронической патологии.

Под наблюдением находились 48 детей в возрасте от 3 до 15 лет, имеющих в анамнезе значимую рецидивирующую респираторную заболеваемость, связанную с персистенцией условно-патогенной микрофлоры. На основании клинико-лабораторных, инструментальных, иммунологических исследований, включая иммуноферментный анализ, дифференцировали основной клинический диагноз.

Для оценки степени зрелости иммунной системы мы определяли α -фетопротейн (АФП) в крови радиоиммунным методом и количество микроядер в эритроцитах периферической крови. У 12% детей отмечалось повышение АФП и у 72,9% — увеличение числа микроядер в эритроцитах более 0,5‰, что было расценено нами как косвенные признаки незрелости иммунной системы, связанные с преобладанием супрессорной активности системного иммунного ответа. Микроядерный тест также являлся показателем функциональной нестабильности генома у ЧДБД.

В комплексном лечении ЧДБД мы впервые применяли препарат кламин как иммуномодулирующее и генопротекторное средство. Кламин — таблетированный препарат, разработанный Санкт-Петербургской фирмой “Фитолон”, представляет собой сухой очищенный экстракт бурой водоросли ламинарии сахаристой. Основным действующим началом, обуславливающим мембраностабилизирующий и генопротекторный эффекты, являются полиненасыщенные жирные кислоты. Значимое присутствие в препарате йода, необходимого для полноценного функционирования щитовидной железы, контролирующей основной обмен и адаптогенные возможности организма, делает препарат необходимым для применения в зонах, эндемичных по дефициту йода. Микрокристаллическая целлюлоза оказывает энтеросорбирующий эффект. Препарат содержит такие важные микроэлементы, как цинк, железо, кальций, калий, натрий, селен и кобальт.

Включение препарата кламина в комплекс дифференцированной терапии ЧДБД позволило достичь следующих клинико-лабораторных эффектов: улучшения общего самочувствия (у 87,09%), отсутствия респираторных заболеваний в течение 3 месяцев (у 84,61%), увеличения массы тела в среднем на 500 г (у 63,64%), модуляции спонтанного и индуцированного НСТ-тестов

(у 31,25%), уменьшения количества микроядер в эритроцитах в 2—4 раза и снижения уровня АФП в сыворотке крови (у 85,71%).

Динамика последних показателей (АФП, микроядра) свидетельствует о возможном генопротекторном эффекте кламина, что необходимо учитывать при оздоровлении детей, подвергшихся действию экзогенных и эндогенных мутагенов. Препарат кламин хорошо переносится больными. Детей с индивидуальной непереносимостью йода и продуктов моря в наблюдаемой нами группе не было.

Включение кламина в комплексную терапию ЧДБД позволило достичь достоверного эффекта элиминации причинно-значимого возбудителя, сопровождавшегося снижением частоты респираторной заболеваемости, что, безусловно, способствовало профилактике раннего формирования хронической патологии.

УДК 616—007.21

**Л.К. Фазлеева, И.Ш. Трофимова, Е.В. Бобылева (Казань).
Случай примордиального нанизма**

Под термином “нанизм” понимают прежде всего задержку роста, которая может быть обусловлена множеством причин. Предложено много классификаций нанизма, но единой унифицированной классификации не существует. В 1961 г. Блэк разделил примордиальный нанизм на четыре группы — птицеголовых, курносых с патологией ранних (тип Сильвера—Русселя) и поздних стадий беременности (тип карликов-близнецов).

Примордиальный нанизм — довольно редкая форма карликовости. Этот термин имеет много синонимов — первичный карликовый рост, врожденный нанизм, внутритробный нанизм и др. К 1985 г. в мировой литературе было описано всего 60 случаев синдрома Секеля — одной из форм птицеголовых карликов.

В 1962 г. доктор Kassier предложил рассматривать примордиальный нанизм как следствие эмбриопатии или генопатии. Как эмбриопатии расцениваются случаи без особенностей в наследственном анамнезе, но с токсикозом беременности у матери, маловодием, дефектами или недостаточностью плаценты. Общим для этих видов нанизма является то, что половое развитие, дифференцировка и оксификация скелета чаще соответствуют возрасту.

Приводим описание случая редкой формы врожденной патологии — примордиального нанизма.

Аntenатальный анамнез ребенка: отцу 29 лет; 6 лет тому назад во время службы в армии в течение 2 лет обслуживал ракетную установку. В настоящее время профессиональных вредностей не имеет, алкоголь употребляет умеренно. Матери 28 лет; первая беременность была внематочной, затем в течение 5 лет лечилась от бесплодия. На 28-й неделе настоящей второй беременности находилась в стационаре по поводу обострения

пиелонефрита. Роды произошли в ягодичном предлежании после родовывзвания путем внутривенного введения простаина по медицинским показаниям (подозрение на врожденные пороки развития).

Девочка родилась на сроке 40 нед гестации (по первому дню последних месячных): масса тела — 1107 г, рост — 33 см, окружность головы — 25 см, окружность груди — 24 см. Оценка по шкале Апгар на первой минуте — 4 балла, через 5 минут — 8 баллов. Из-за мекониальных околоплодных вод она была интубирована и в течение 5 минут ей проводилась вспомогательная ИВЛ наряду с другими мерами первичной реанимации. Тяжесть состояния в раннем неонатальном периоде была обусловлена дыхательной недостаточностью и неврологической симптоматикой.

Помимо выраженной задержки внутриутробного развития у ребенка наблюдались множественные стигмы дизэмбриогенеза: расширенная уплощенная переносица, глубоко посаженные глаза, антимонголоидный разрез глаз, аномальная форма ушных раковин и низкое их прикрепление, клювовидный нос, рыбий рот, готическое небо, большой язык, диспластическая форма черепа, короткие шея и конечности, кифоз грудного отдела позвоночника, варусная установка стоп. Несмотря на выраженные проявления системной морфофункциональной незрелости организма, ребенок самостоятельно дышал, усваивал женское молоко через зонд, удерживал тепло при дополнительном обогреве.

Данные лабораторно-инструментального обследования: лейкоцитоз до $28 \cdot 10^9/\text{л}$, анемизация — количество эритроцитов до $2,5 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Hb до 80 г/л, Ht до 20%, нейтрофилез со сдвигом влево. Такая динамика показателей общего анализа крови была, по-видимому, обусловлена сопутствующими заболеваниями. В моче выявлен белок (до 0,2%), лейкоциты до 7–10 в поле зрения, соли (ураты, оксалаты кальция). Биохимический анализ крови показал азотемию, уровень мочевины до 12,46 ммоль/л, креатинина до 0,041 ммоль/л.

При УЗИ сердца выявлены дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) мембранозной части и первичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), на ЭКГ — отклонение оси сердца вправо, нарушение процессов реполяризации; на УЗИ почек — нечеткость, размытость контуров, корковый мозговой слой с плохой дифференциацией, моноструктурный, на УЗИ печени — уплотнение по ходу внутрипеченочных протоков и сосудов, гипотония желчного пузыря, на рентгенограмме легких — недифференцированность сосудистого рисунка, на рентгенограмме пояснично-крестцового отдела позвоночника и костей таза — двусторонняя дисплазия тазобедренных суставов, при рентгеноконтрастном исследовании желудочно-кишечного тракта — I тип незавершенного поворота кишечника, функциональный кардиоспазм, на рентгенограмме черепа — краниостеноз, на УЗИ мозга — выраженный гидроцефальный синдром, на ЭХОЭГ —

умеренный гипертензионно-гидроцефальный синдром, на ЯМР-томографии — признаки незрелости и выраженной внутренней и наружной гидроцефалии (расширение третьего и боковых желудочков мозга, снижение дифференциации серого и белого веществ и количества корковых борозд, расширение субарханоидального пространства и задней мозговой цистерны).

Ребенок был проконсультирован эндокринологом, генетиком, ортопедом, невропатологом, окулистом, нейрохирургом.

На основании данных анамнеза, клинической картины и лабораторно-инструментальных методов обследования был поставлен следующий клинический диагноз: примордиальный нанизм, группа птицеголовых, карликовость с птичьей головой типа Секеля; врожденный порок сердца — ДМПП и ДМЖП; кифоз грудного отдела позвоночника; дисплазия тазобедренных суставов; врожденная внутренняя косопласть; незавершенный поворот кишечника; сопутствующие заболевания (синдром аспирации мекония, ДН_{II}, тубулоинтерстициальный нефрит с нарушением функции почек). В течение неонатального периода у ребенка появились признаки анемии смешанной этиологии тяжелой степени, ОРВИ, субкомпенсированная форма дисбактериоза кишечника.

За время нахождения в стационаре (94 койко-дня) девочке было проведено следующее лечение: купезное содержание, затем в кроватке с дополнительным обогревом; вскарммливание через зонд; антибиотики (мандол, эпоцеллин, амиказид, клафоран, пипракс), переливание эритроцитарной массы (№ 4), свежемороженая плазма (№ 4), сермион, строфантин, рибоксин, зуфиллин, трентал, хлористый калий. Ребенок получал соответствующие курсы пирасацетама, феррум-лек, дицинона, иммуноглобулина, кокарбоксылазы, никотиновой кислоты; α -тироксин, диакарб, панкреатин, полимиксин, дигоксин, лактобактерин, нистатин, эссенциале, ЛФК, массаж, шелочные ингаляции. В результате состояние ребенка улучшилось: девочка стала активнее, исчезли одышка и протеинурия, уменьшилась анемизация. Однако у ребенка осталась грубая пирамидная недостаточность, нарастала внутречерепная гидроцефалия. За 4,5 месяца масса тела увеличилась на 8 г, показатели роста, окружностей головы и груди вообще не изменились. Выписана домой на энтеральном питании и с соответствующими рекомендациями. Прогноз неблагоприятен, некоторое увеличение роста может наблюдаться в периоде полового созревания.

Случай представляет интерес тем, что ребенок с редкой формой врожденной патологии был рожден в сельской местности с более или менее нормальным экологическим фоном. В родословной со стороны матери и отца случаев низкорослости и других аномалий развития не выявлено. Вероятно, на генез этой эмбриопатии оказали влияние последствия службы будущего отца в ракетных частях, отягощенный акушерский анамнез, гормональная терапия бесплодия у матери.