

Таким образом, клинический случай демонстрируют последовательное появление АИГА, а затем ИТП в детском возрасте. Сопутствующие заболевания позволяли предположить, а впоследствии и достоверно подтвердить наличие первичного иммунодефицита. Терапия первой линии (ГКС, ВВИГ) не принесла желаемого результата, и был назначен препарат второй линии – микофенолата мофетил, который ингибирует инозинмонофосфатдегидрогеназу, препятствуя пролиферации лимфоцитов, и применяется в качестве профилактики отторжения трансплантата. Его эффективность при АИГА и СФЭ в среднем около 62 % [8]. Тем не менее, данные пациенты требуют медицинского наблюдения и поддерживающей терапии.

### **Выводы**

ФЭС в клинической практике педиатра и детского онколога-гематолога является редким, но диагностически сложным состоянием, с которым большинство специалистов мало знакомы. Приведенный клинический случай демонстрирует последовательное появление АИГА, а затем ИТП, подтверждение наличия первичного иммунодефицитного состояния и сложности в лечении данной патологии, с последовательным использованием препаратов первой и второй линий.

### **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Michel, M. Adult Evans' Syndrome / M. Michel // Hematol. Oncol. Clin. North. Am. – 2022. – Vol. 36, N 2. – P. 381–392. – DOI: 10.1016/j.hoc.2021.12.004.
2. Evans' Syndrome: From Diagnosis to Treatment / S. Audia // J. Clin. Med. – 2020. – Vol. 9, N 12. – P. 3851. – DOI: 10.3390/jcm9123851.
3. Синдром Фишера–Эванса у детей: результаты ретроспективного исследования данных 54 пациентов / Ж. А. Кузьминова [и др.] // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2021. – Т. 20, № 2. – С. 74–83. – DOI: 10.24287/1726-1708-2021-20-2-74-83.
4. Evans syndrome: Disease awareness and clinical management in a nation-wide ITP-NET survey / B. Fattizzo [et al.] // Eur. J. Haematol. – 2024. – Vol. 113, N 4. – P. 472–476. – DOI: 10.1111/ejh.14256.
5. Evans syndrome in children: long-term outcome in prospective French national observation cohort / N. Aladjidi [et al.] // Front. Pediatr. – 2015. – Vol. 3. – P. 79.
6. Combined autoimmune cytopenias presenting in childhood / I. A. Ghaithi [et al.] // Pediatr. Blood Cancer – 2016. – Vol. 63, N 2. – P. 292–298.
7. Diagnosis and management of Evans syndrome in adults: first consensus recommendations / B. Fattizzo [et al.] // Lancet Haematol. – 2024. – Vol. 11, N 8. – P. e617–e628. – DOI: 10.1016/S2352-3026(24)00144-3.
8. Синдром Фишера–Эванса / Е. В. Сунцова [и др.] // Вопросы гематологии/ онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2018. – Т. 17, № 1. – С. 75–86.

**УДК 616.712-007.24-053.2:[577.161.2:611.018.4]**

**Н. В. Моторенко<sup>1</sup>, Н. Д. Титова<sup>2</sup>**

*<sup>1</sup>Учреждение образования*

*«Гомельский государственный медицинский университет»,*

*г. Гомель, Республика Беларусь;*

*<sup>2</sup>Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения*

*Белорусского государственного медицинского университета,*

*г. Минск, Республика Беларусь*

## **ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ВИТАМИНОМ D И СОСТОЯНИЕ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ**

### **Введение**

Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) – это врожденная деформация грудной клетки неизвестной этиологии, при которой происходит аномальное

формирование костно-хрящевых суставов ребер и грудины, создающее вогнутое углубление грудной стенки (Jaroszewski et al., 2010). ВДГК встречается у 0,1 % – 2,4 % населения, у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек [1]. Ведущая роль в формировании воронкообразной деформации грудной клетки принадлежит диспластическому процессу, об этом свидетельствует повышенная экскреция оксипролина – продукта распада коллагена [2].

Процесс минерализации костной ткани зависит от обеспеченности организма витамином D, регулирующим гомеостаз кальция. Однако влияние витамина D на костную ткань более многообразно: есть доказательства наличия у него анаболического эффекта – 1,25 (ОН) стимулирует экспрессию факторов роста (ТФР- $\alpha$  и ИФР), что увеличивает пролиферацию и дифференцировку остеобластов – клеток, формирующих костную ткань, происходит ускорение синтеза коллагена I типа и белков костного матрикса. Другой его метаболит 24, 25(ОН) имеет важное значение для заживления микропереломов. В то же время витамин D является регулятором образования паратгормона, а его недостаточность приводит к развитию вторичного гиперпаратиреоза, ведущего к увеличению потерь костной ткани за счет активации остеокластогенеза. Таким образом, недостаточность витамина D ассоциируется с отрицательным кальциевым балансом и снижением минерализации костной ткани, что приводит к остеопении и повышению риска переломов. Очень важно учитывать участие витамина D в иммунитете кожи. Помимо влияния на уровень и активность таких цитокинов, как интерлейкины 1 и 6 и фактор некроза опухолей, витамин D способствует выработке антимикробных пептидов, например кателицидина, который является эндогенным «антибиотиком», способствуя заживлению ран. Кроме того, витамин D оказывает противовоспалительный эффект через ингибирование провоспалительных цитокинов, что очень важно в плане послеоперационных осложнений. Активные формы витамина D стимулируют экспрессию гена, кодирующего трансформирующий фактор роста- $\beta$ . Этот и другие механизмы воздействия активных форм витамина D оказывают влияние на состояние и репаративные способности соединительной ткани кожи и имеют принципиальное значение для ранозаживления и реабилитации после оперативных вмешательств [3].

Дети с ВДГК относятся к группе высокого риска по развитию дефицита витамина D, снижению костной плотности и возникновению вторичного остеопороза. Скрининг и коррекция витамина D у детей с воронкообразной деформацией способствуют снижению рисков послеоперационных осложнений, рецидивов деформации, улучшают репаративные возможности соединительной ткани и, следовательно, ускоряют процесс ранозаживления и реабилитации после оперативных вмешательств.

### ***Цель***

Проанализировать состояние костной ткани и уровень витамина D у детей с воронкообразной деформацией грудной клетки.

### ***Материалы и методы исследования***

Исследование проведено на базе У «Гомельская областная детская клиническая больница». Методом иммуноферментного анализа определена концентрация 25 (ОН) D в сыворотке крови у 45 детей с диагнозом: Воронкообразная деформация грудной клетки II и III степени. Медиана возраста детей составила 14,0 (13,0; 15,0). Из общего количества пациентов – 34 были мальчики (75,6 %) и 11 – девочки (24,4 %). Для определения степени тяжести деформации и показаний к оперативному лечению использовали индекс Халлера. II степень деформации встречалась у 26 (57,8 %) пациента, III степень – у 19 (42,2 %) пациентов. Уровень 25 (ОН)D представлен медианой и 1-м и 3-м квантилями.

19 пациентам с ВДГК выполнена двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия по рекомендуемым для педиатрической популяции программам исследования всего тела без костей черепа (total body less head (TBLH) и поясничного отдела позвоночника (L1-L4) в Республиканском центре детского остеопороза. Оценивались показатели минеральной плотности костной ткани (МПК, г/см<sup>2</sup>) и степень ее отклонения от нормы для пола и возраста (Z-score, SD).

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Низкий уровень витамина D регистрировался у 40 (88,9 %) пациентов с ВДГК, однако дефицит витамина D (менее 20 нг/мл) диагностирован у 23 (51,1 %) пациентов, медиана 25 (ОН)D составила 14,3 [13,5–18,0] нг/мл, у 7 (15,6 %) пациентов отмечался тяжелый дефицит витамина D (значения 25 (ОН)D менее 10 нг/мл), медиана – 8,8 [8,3–9,2] нг/мл. Недостаточность витамина D выявлена у 10 (22,2 %) пациентов – медиана 22,3 [21,8–23,7] нг/мл. Оптимальная обеспеченность витамином D (от 30 до 50 нг/мл) зарегистрирована только у 5 (11,1%) пациентов – 40,1 [34,7–41,0] нг/мл.

У детей с II степенью ВДГК тяжелый дефицит витамина D диагностирован у 3 (11,5 %) пациентов (медиана 8,4 [7,6–9,6]), дефицит витамина D (менее 20 нг/мл) – у 13 (50,0 %) детей (15,8 [13,8–18,0]), недостаточность витамина D – у 6 (23,1 %) детей (22,7 [21,8–23,7]) и лишь у 4 (15,4 %) пациентов диагностирован оптимальный уровень витамина D (34,7 [33,4–40,5]).

У пациентов с ВДГК III степени тяжелый дефицит витамина D диагностирован у 4 (21,0 %) детей (8,8 [8,4–9,2]), дефицит витамина D (менее 20 нг/мл) – у 10 (52,6 %) детей (14,0 [13,0–17,0]), недостаточность витамина D – у 4 (21,1 %) детей (22,2 [21,7–23,5]). Оптимальный уровень 25 (ОН)D у пациентов с ВДГК III степени зарегистрирован 1 (5,3 %) пациента (40,4).

В зависимости от исходного уровня 25 (ОН)D пациентам были назначены лечебные и профилактические дозы холекальциферола.

Средняя МПК L1-L4 в группе обследуемых пациентов с ВДГК составила 0,736 (0,624; 0,812) г/см<sup>2</sup>, средняя МПК TBLH – 0,873 (0,821; 0,942) г/см<sup>2</sup>. Средний Z-score L1-L4 составил 0,82 (-2,0; 0,7) SD, Z-score TBLH составил 0,1 (-1,1; 0,9) SD.

У 12 (63,2 %) обследованных пациентов показатели костной массы и минеральной плотности костной ткани для данного пола и возраста в поясничном отделе позвоночника и во всем скелете, без учета костей черепа, соответствовали норме. 7 (36,8 %) пациентов с ВДГК имели низкую костную плотность в поясничном отделе позвоночника для пола и возраста.

### **Выводы**

Низкая костная плотность в поясничном отделе позвоночника для пола и возраста диагностирована у 36,8 % пациентов с ВДГК, низкий уровень витамина D – у 88,9 % пациентов, что свидетельствует о необходимости мониторинга состояния костной ткани и скрининга статуса обеспеченности витамином D у детей с ВДГК.

Данные пациенты нуждаются в проведении коррекции дефицита витамина D и оптимизации мероприятий по профилактике снижения костной плотности, что позволит улучшить результаты хирургического лечения воронкообразной деформации и уменьшить частоту послеоперационных осложнений.

### **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Araújo, M. E. Nuss procedure for pectus excavatum repair: critical appraisal of the evidence / M. E. Araújo, A. P. Penha, F. L. Westphal // Rev Col Bras Cir. – 2014. – Vol. 41. – № 6. – P. 400–405.

2. Colombani, P. M. Preoperative assessment of chest wall deformities / P. M. Colombani // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2009. – Vol. 21. – P. 58-63.

3. Почкайло, А. С. Дефицит витамина D в педиатрической практике: современные подходы к медицинской профилактике, диагностике, лечению: учеб.-метод. пособие / А. С. Почкайло, И. А. Ненартович, А. А. Галашевская. – Минск : Профессиональные издания, 2021. – С. 10–11.

**УДК 616.89-008.434.37-053.4**

**В. В. Полякова<sup>1</sup>, Д. А. Чечетин<sup>1</sup>, А. Е. Бондаренко<sup>2</sup>,  
С. В. Марченко<sup>1</sup>, С. Н. Никонович<sup>1</sup>**

*<sup>1</sup>Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Республика Беларусь*

*<sup>2</sup>Учреждение образования  
«Гомельский государственный университет имени Франциска Скорины»,  
г. Гомель, Республика Беларусь*

## **МЕТОДИКА ПРИМЕНЕНИЯ АРТИКУЛЯЦИОННОЙ ГИМНАСТИКИ В УСТРАНЕНИИ НАРУШЕНИЙ ЗВУКОПРОИЗНОШЕНИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА**

### ***Введение***

В настоящее время нарушения звукопроизношения у детей являются наиболее распространенной патологией, которая, в зависимости от характера речевых расстройств, отрицательно влияет на психическое развитие детей, отражается на их деятельности и поведении. Нарушения звукопроизношения могут отрицательно влиять на формирование личности детей, вызывать психические расстройства и способствовать развитию отрицательных качеств характера: застенчивости, нерешительности, замкнутости, негативизма. Недостатки звукопроизношения могут явиться причиной отклонений в развитии таких психических процессов, как память, мышление, воображение, а также сформировать комплекс неполноценности, выражающийся в трудности общения. Своевременная помощь детям по устранению нарушений звукопроизношения помогает предотвратить трудности в адаптации к школьному обучению, а также в овладении навыками чтения и письма [1].

Для устранения нарушений звукопроизношения у детей дошкольного возраста проводится артикуляционная гимнастика, в которой применяются специальные упражнения, направленные на укрепление мышц речевого аппарата и их подвижности, развития силы и дифференциальных движений органов, принимающих участие в речи, что способствует правильному произношению звуков.

Регулярное выполнение артикуляционных упражнений позволяет:

- улучшить подвижность артикуляционных органов;
- укрепить мышечную систему языка, губ, щек;
- научить детей удерживать определенную артикуляционную позу;
- увеличить амплитуду движений;
- уменьшить спастичность артикуляционных органов;
- подготовить детей к правильному произношению звуков [2].

### ***Цель***

Сформировать выработку полноценных движений и определенных положений органов артикуляционного аппарата, необходимых для правильного произношения звуков у детей старшего дошкольного возраста.