



МЕДФАКУЛЬТЕТУ **25** ЛЕТ

ПРОБЛЕМЫ И ВЫЗОВЫ ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И КЛИНИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ В XXI ВЕКЕ

**Сборник статей
республиканской научной конференции,
посвященной 25-летию медицинского факультета
Кыргызско-Российского Славянского университета**

ВЫПУСК 19

БИШКЕК – 2019

ФЭГДС через 3 недели после ожога пищевода. Если при этом происходит полная эпителизация (ожог II степени), бужирование прекращают и больного выписывают под диспансерное наблюдение с последующим эндоскопическим контролем через 2–3 месяца.

При глубоком ожоге (III степень) продолжают бужирование 3 раза в неделю еще в течение 3 недели. Затем выполняют контрольную ФЭГДС и выписывают ребенка на амбулаторное бужирование 1 раз в неделю в течение 2–3 мес., затем 2 раза в месяц в течение 2–3 мес. и 1 раз в месяц в течение полугода, контролируя течение ожогового процесса в пищеводе с помощью ФЭГДС каждые 3 месяца.

Выводы.

1. Метод бужирования вслепую и через нить прост в исполнении и может быть использован без применения дорогостоящей аппаратуры и дополнительной лучевой нагрузки на врача и больного.

2. Удалось добиться хороших и удовлетворительных результатов – была восстановлена проходимость пищевода у всех детей (98%).

Литература

1. Алексеенко, С.И. Диагностика химических ожогов пищевода у детей методом эндоскопической ультрасонографии / С.И. Алексеенко, Ю.К. Янов, В.Г. Баиров и др. // Российская оториноларингология. - 2009. - № 5. - С. 3-8.
2. Баиров, Г.А. Срочная хирургия детей: руководство для врачей / Г.А. Баиров. - СПб., 2007. - С. 464.
3. Богопольский, П.М. Хирургия пищевода: руководство для врачей / П.М. Богопольский, Ф. С. Курбанов. - М.: Медицина, 2011. – С. 235-250.
4. Ванцян, Э.Н. Повреждения пищевода при бужировании / Э.Н. Ванцян, А.Ф. Черноусов, В.И. Чиссов // Хирургия. - 2006. - № 4. - С. 83-85.
5. Ивашкин, В.Т. Болезни пищевода / В.Т. Ивашкин, А.С. Трухманов. - М.: Триада-Х, 2000. – С. 125-130.
6. Рысс, Е.С. Болезни органов пищеварения / Е.С. Рысс, Б.И. Шулутко. - СПб.: Ренкор, 2008. – С. 130-135.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ СИНДРОМА ВЕСТА

Т.О. Мусабекова, А.Р. Упаева, КРСУ, г. Бишкек, Кыргызстан

Синдром Веста — это эпилептическая энцефалопатия раннего возраста, связанная с инфантильными спазмами, регистрацией на ЭЭГ гипсаритмии развитием неврологической симптоматики. Синдром Веста мультифакториальный по природе и в 64% случаев, имеет структурная, метаболическая, генетическая или инфекционная этиология. Так врожденные нарушения обмена веществ были обнаружены примерно у 3–22% детей с инфантильными спазмами, в том числе патология обмена

аминокислот, глюкозы, окисления жирных кислот, металлов, дефицита пиридоксина и ацидурии. (SedaS, SolomonL, AristeaS., 2018г.). В этих условиях этиологическая диагностика синдрома Веста значима в прогностическом плане и определении тактики лечения.

Целью нашего описания клинического случая явилось редкое сочетание инфантильных спазмов и идиопатического гиперинсулинизма.

Клинический случай: из акушерско-педиатрического анамнеза больного О., 7 месяцев известно, что ребенок от 5 беременности, 4 родов. Настоящая беременность пятым ребенком протекала на фоне выраженного токсикоза 1-го триместра, роды в сроке 40 недель самостоятельные, по шкале Апгар 7-8 б. Из анамнеза заболевания известно, что первые приступы начались в виде вздрагиваний в сентябрь 2018 г. с 2 месяцев после вакцинации АКДС, так на 2 сутки после прививки появились вздрагивания до 4-5 раз, сопровождавшиеся сильным плачем, в связи с чем ребенок госпитализирован в реанимацию ГKB г. Джалал-Абад. Ребенок был вялый и не сосал, приступы продолжались и купировались диазепамом. В последующем был переведен в НЦОМИД, где выяснилось, что уровень глюкозы в сыворотке крови составил 1,6 ммоль/л, и впервые выставляется диагноз гиперинсулинизм. Через 30 дней присоединились флексорные спазмы при пробуждении, которые носили серийный характер до 20-30 раз, с назначением депакина (сиропа) 20 мг/кг в сутки, без эффекта от проводимого лечения.

Кроме того, установлено, что первые роды у матери здоровым ребенком, вторые роды в срок, но позже у ребенка в 6 месяцев появились эпилептические приступы, затем он был прооперирован по поводу опухоли головного мозга и умер на втором году жизни. Третья беременность закончилась выкидышем на ранних сроках, а четвертая беременность на 28 неделе завершилась преждевременными родами с летальным исходом на первом месяце жизни ребенка.

В момент осмотра в неврологическом статусе: окружность головы - 42 см, большой родничок закрылся в 2 месяца. ЧМН: взор фиксирует, периодически следит, носогубные складки симметричные, отмечается периодическое поперхивание, положительные рефлекс орального автоматизма, сухожильные, периостальные рефлекс угнетены, мышечный тонус во всех конечностях снижен. Психо-моторное развитие: не держит голову, не сидит, на животе не упирается на руки, не улыбается.

Дополнительные методы исследования: ежедневный самостоятельный мониторинг глюкометром на фоне угнетения сознания показывает гипогликемию, которая варьировала от 1,5 ммоль/л до 2,8 ммоль/л. На магнитно-резонансной томографии головного мозга на аппарате с разрешением 1,5 Тесла, проведенный в частном центре г. Бишкек от 15.10.2018 г. в головном мозге и гипофизе морфологических изменений не было обнаружено. На позитронно-эмиссионной и компьютерной томографии от 20.12.2018 г. проведенная в г. Астана, не выявляется картина

метаболически активных изменений, чувствительных на позитронно-эмиссионной и компьютерной томографии. После ребенок был отправлен в центр репродукции г. Бишкек, где прошел цитогенетическое исследование 15.01.2019 г., где обнаружено нормальный хромосомный набор 46XY и без видимой хромосомной патологии. В связи с неэффективностью проведенного противосудорожного лечения, был направлен на ЭЭГ видеомониторинг 07.02.2019 г., где на ЭЭГ межприступного периода: биоэлектрическая активность головного мозга по амплитудно – частотным показателям изменена, на протяжении всей записи бодрствования и сна регистрируется гипсаритмия по типу вспышки-угнетения, как типичный вариант, так, и атипичного варианта с регионарным акцентом по задним отделам (рисунок 1, 2).

Иctalное ЭЭГ: На ЭЭГ в момент вздрагивания регистрируется купирование гипсаритмии (вначале перед приступом регистрировался вариант гипсаритмии по типу вспышка-угнетение) и отмечаются полиморфные медленные волны с акцентом над левыми лобными и передне-височными отделами в течение 3 секунд, и с последующей регистрацией комплексов острая-медленная волна над О2 потом и Т6 с частотой 1,5 – 2 – 3 – 4 – 5-5,5-4Гц (рисунок 3) и появлением диффузной ритмичной активности в том же диапазоне длительностью до 20 сек. После начала урежения 3,5 – 3 – 2-1,5Гц комплексов острая-медленная волна над О2, которая продолжается в течение 8 сек, отмечается регресс диффузной ритмичной активности. На видео-ЭЭГ в начале регистрируется фокальный приступ в виде спазма с разведением рук и напряжением с последующим переходом в клонии в левой руке до 5 сек и после на видео-ЭЭГ не отмечается клинические события, хотя продолжается регистрироваться иctalный паттерн. В момент приступа глаза закрыты. После приступа регистрируется диффузная дельта-тета активность с последующим переходом в гипсаритмию по типу вспышки –угнетения.

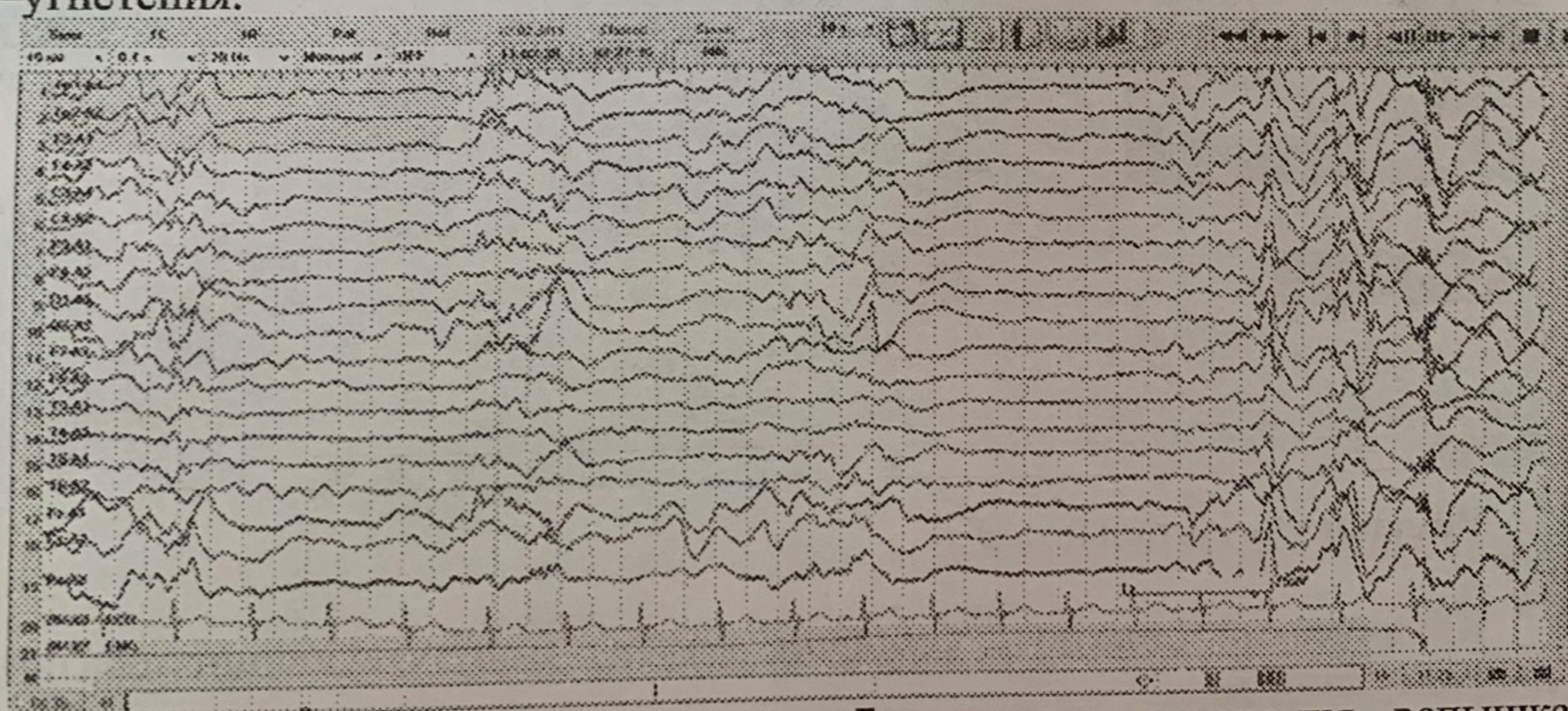


Рисунок 1 - ЭЭГ сна, больного 7 месяцев гипсаритмия, вспышка-угнетение

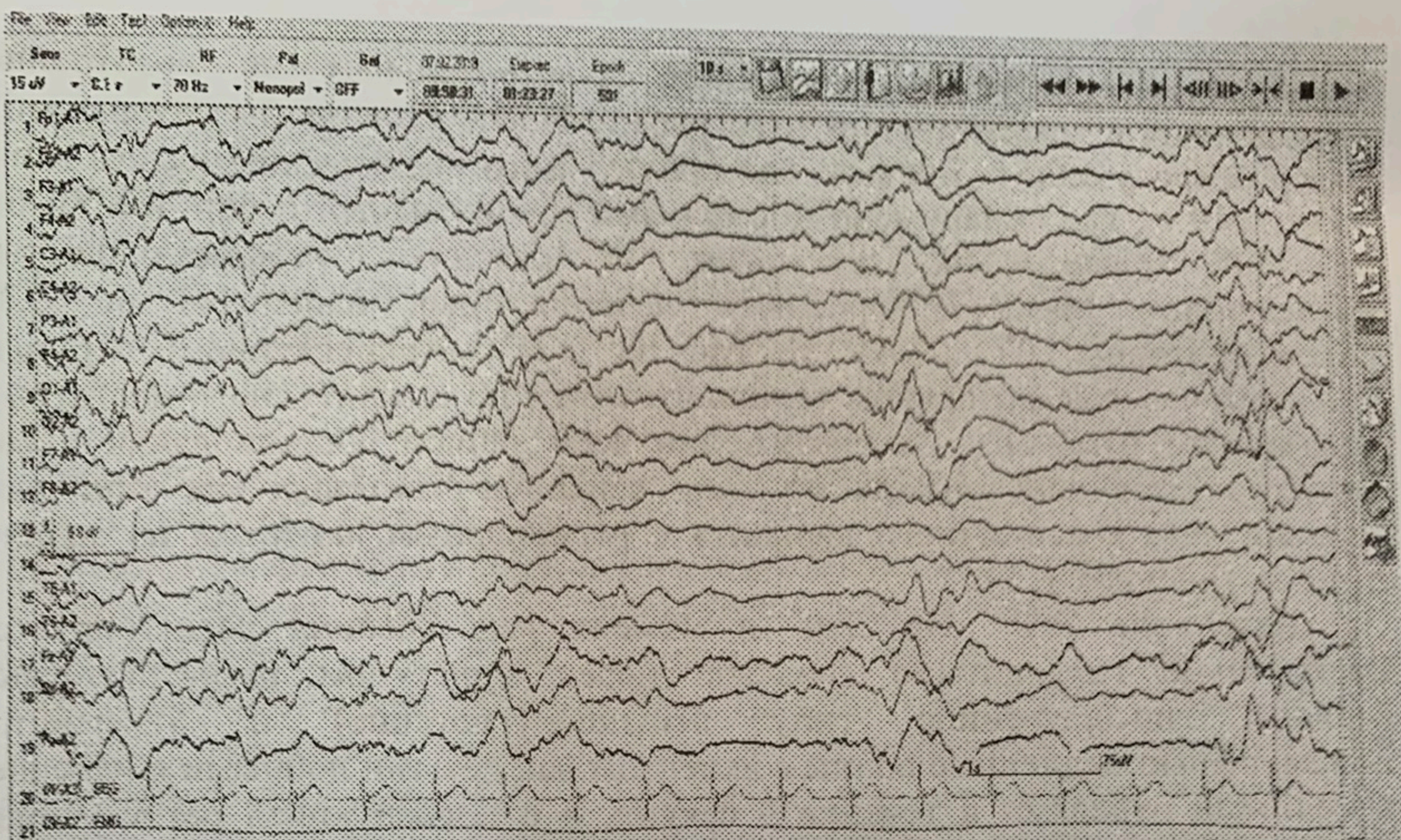


Рисунок 2 - ЭЭГ сна больного, 7 месяцев: Гипсаритмия

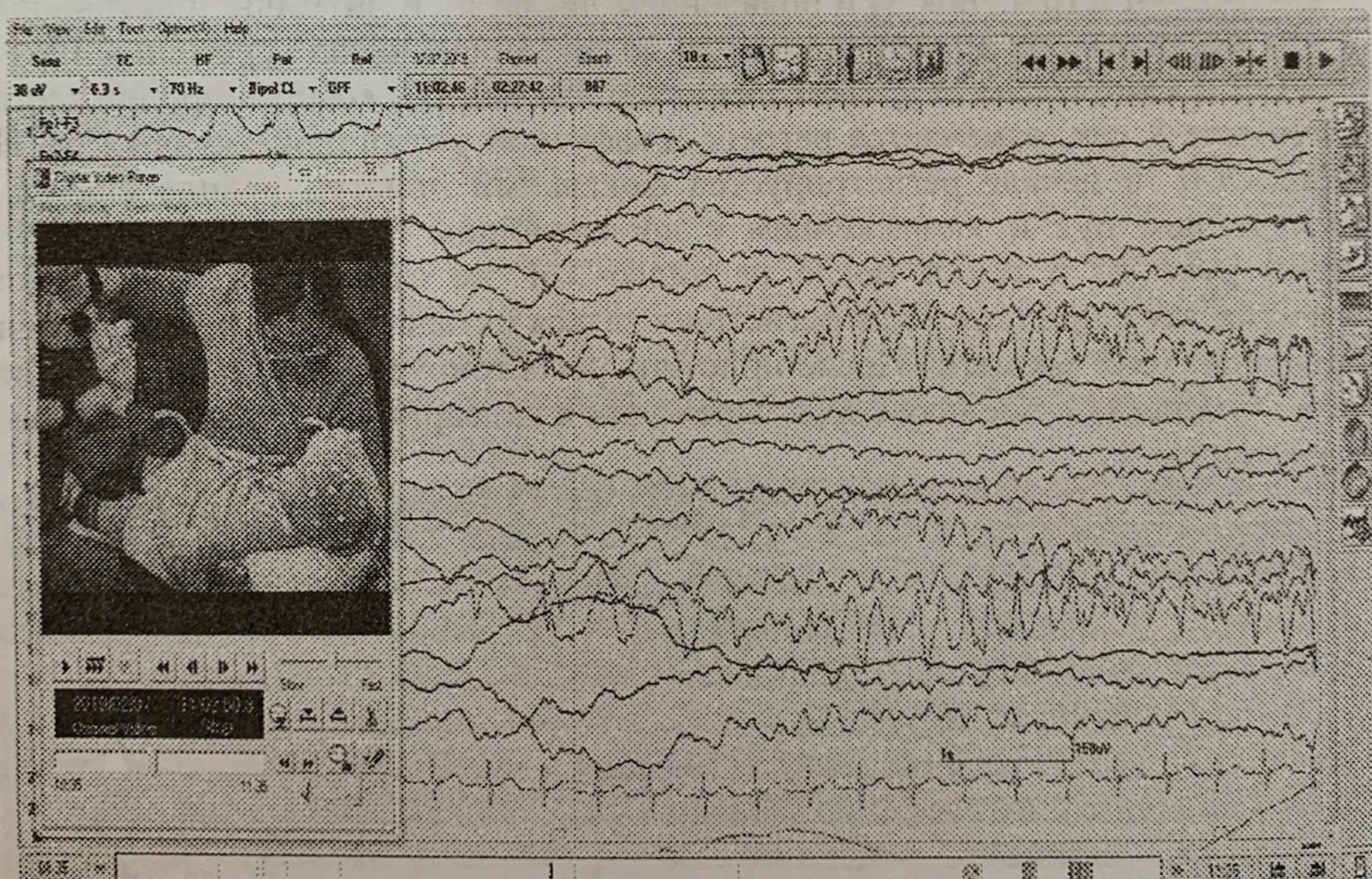


Рисунок 3 - Иктальное ЭЭГ

Клинический диагноз: Синдром Веста. Сопутствующий диагноз: Гиперинсулинизм.

Таким образом, в описанном случае имели приступы в виде флексорных спазмов имеющий серийный характер. Дебют заболевания произошел на 2 день после поликомпонентной вакцины АКДС на 2 месяце жизни, с верификацией на видео-ЭЭГ мониторинге гипсаритмии, как типичный паттерн и вспышки-угнетение, как атипичный феномен при синдроме Веста. Также синдром Веста у ребенка О., протекал на фоне идиопатического гиперинсулинизма, а также со стороны анамнеза прослеживается фетальная отягощенность.

В заключение необходимо констатировать, что развитие синдрома Веста проявляется в раннем возрасте, где значимо временная и пространственная когерентность в рамках метаболических расстройств и требует более углубленного исследования с использованием видео-ЭЭГ мониторинга для определения стратегии ведения и оценки эффективности проведенного лечения.

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ГЕМОФИЛИИ «А» У ДЕТЕЙ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

**Ж.Ш. Мустапаева, Ж.Ж. Усупбекова, Р.К. Мотушева,
КРСУ, г. Бишкек, Кыргызстан**

Актуальность. Гемофилия одно из самых тяжелых генетических заболеваний, которая вызвана врожденным отсутствием в крови факторов свертывания VIII (гемофилия А) и IX (гемофилия В) или XI (гемофилия С). По данным ВОЗ, составляет в странах Западной Европы распространенность гемофилии А составляет 1:10000, лиц мужского пола [1]. Ген, являющийся носителем гемофилии — рецессивный. Передается он только с X хромосомой. Обычно болезнью страдают мальчики, девочки являются носителями, которые сами ей обычно не болеют, но могут родить больных сыновей или дочерей-носительниц. Хотя болезнь на сегодняшний день неизлечима, её течение контролируется с помощью инъекций недостающего фактора свёртываемости крови, чаще всего выделенного из донорской крови. В целом современные пациенты с данным диагнозом при правильном лечении живут столько же, сколько и здоровые люди [1,3,7].

Протекание болезни сопровождается частыми кровоизлияниями в мягкие ткани, суставы и внутренние органы. В силу специфики протекания болезни первым страдает опорно-двигательный аппарат. Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости. Спонтанно или в результате незначительных травм возникают кровоизлияния в суставы с постепенным формированием хронических гемофилических артрозов, постепенно развивается ограничение движений в суставах, что приводит к ранней инвалидизации больного. Кроме того, нередко возникают почечные кровотечения, кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного