

В раннем послеоперационном периоде ребенок находился в ОАРИТ, на 1-е сутки переведён в хирургическое отделение. Послеоперационный период протекал гладко, дренажная трубка из правой плевральной полости удалена на 3 сутки. На контрольной рентгенографии грудной клетки и УЗИ органов брюшной полости патологии не выявлено. Ребенок выписан на 7 сутки. По данным гистологического исследования: тубулярное удвоение пищевода с гетеротопией элементов трахеи, вызывающих стенозирование, в сочетании с дубликатурой желудка.

Заключение. Таким образом, удвоение пищевода является достаточно редким пороком развития, малознакомым как педиатрам, так и детским хирургам. Клинические проявления заболевания весьма разнятся в зависимости от размеров и локализации дубликационных кист в желудочно-кишечном тракте. Данный клинический случай интересен нетипичными клиническими проявлениями, расположением и протяженностью дополнительной кишечной трубки. А применение эндовидеохирургического оперативного вмешательства позволило минимизировать операционную травму и произвести одноэтапное радикальное удаление дубликатуры.

ЛИТЕРАТУРА (п. 3 см. в REFERENCES)

1. Грона В.Н., Литовка В.К., Журило И.П., Латышов К.В. Удвоение желудка у детей // Здоровье ребенка. – 2009.- №1.- С. – 106-109
2. Машков А.Е., Пыхтеев Д.А., Сигачев А.В., Щербина В.И., Гаганова Л.Е. Видеоассистированное удаление кистозной формы удвоения тощей кишки больших размеров // Детская хирургия.- 2015.- №6.- С. 55-56

REFERENCES

1. Grana V. N., Litovka V. K., Zhurilo I. P., Latsyov K. V. Udvoenie zheludka u detey [Duplication of stomach in children]. *Zdorove rebenka - Children's health*, 2009, No. 1, pp. 106-109
2. Mashkov A. E., Pykhteev D. A., Sigachev A. V., Shcherbina V. I., Gaganova L. E. Videoassistirovannoe udalenie kistoznoy formy udvoeniya toshchey kishki bolshikh razmerov [Video assisted elimination of cyst form of intestine duplication of a big size]. *Detskaya khirurgiya - Pediatric Surgery*, 2015, No. 6, pp. 55-56
3. Okamoto T., Takamizawa S., Yokoi et al. Completely isolated alimentary tract duplication in neonate. *Pediatric Surgery*, 2008, Vol. 24, No. 10, pp. 1145-1147

ХУЛОСА

Н.Н. Ахпаров, А.Ж. Оразалинов, К.М. Ахтаров,
М.М. Калабаева, Н.Б. Афлатонов

БА ТАВРИ ЭНДОВИДЕОЧАРРОХӢ БУРИДАНИ СУРХРӢДА ВА МЕЪДАИ ДУПЛИКАТУРАШУДА

Маркази илмии педиатрӣ ва чаррохӣи кӯдакони ВТ
ЧҚ, ш. Алма-Ато. Қазоқистон

Як баробар зиёд шудани роҳҳои ҳозима, аз ҷумлаи нуқсонҳои инкишоф, ғурӯҳи аҳёиро ташкил медиҳад. Аз ҷиҳати анатомӣ дубликатураи тубулярӣ ва киставиро ҷудо мекунанд. Мақолаи мазкур фарогири шарҳи ҳодисаи ба таври эндовидеоҷарроҳӣ буридаи дубликатураи тубулярӣ ва ҳамзамон гузариш ба меъдаи кӯдаки дусола мебошад. Амалиёти миниилоиш имконият фароҳам овард, ки осеби амалиёт коҳиш ёфта, экстирпацияи якмарҳилагии найчаи патологияи рӯда, ки дар қафаси сина ва ковокии шикам ҷойгир шуда буд, ба амал оварда шавад.

Калимаҳои калидӣ: як баробар зиёд шудани сурхрӯда, кӯдакон, эндовидеоҷарроҳӣ.

УДК 616-053.3;616.71-007.1

Н.А. Иноятова, Н.Ф. Ниязова, Ш.Т. Самиева, А.А. Мусоев

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЬНОГО С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Кафедра эндокринологии ТГМУ им. Абуали ибн Сино

Мусоев Ашраф Ахматович – клинический ординатор кафедры эндокринологии ТГМУ им. Абуали ибн Сино; 734003, г. Душанбе, ул. А. Навои 35, кв. 125; тел.: +992939959959; e-mail: musoev.ashraf@mail.ru

Приводится описание клинического случая несовершенного остеогенеза у пациента 22 месяцев. Клинико-рентгенологическая картина демонстрирует наличие системного остеопороза с патологическими переломами, задержкой физического и двигательного развития, признаками гипоплазии некоторых групп мышц. При денситометрии выявлено снижение минеральной плотности костной ткани. Лабораторные данные показали отклонения от нормы уровней кальция, паратгормона, витамина Д, щелочной фосфатазы. Впервые пациенту с несовершенным остеогенезом 3 типа в республике Таджикистан проведена терапия ингибиторами остеокластической резорбции - памидроновой кислотой.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, памидроновая кислота, дети.

N.A. Inoyatov, N.F. Niyazova, Sh.T.Samiyeva, A.A.Musoyev

A CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH IMPERFECT OSTEOGENESIS

Department of Endocrinology of Tajik State Medical University named after Abuali Ibni Sino.,
Dushanbe, Tajikistan

Musoyev Ashraf Ahmatovich – clinical resident of the Department of Endocrinology of Tajik State Medical University named after Abuali Ibni Sino.; 734003, Dushanbe, Navoi str. 35, Apt. 125;
tel.: +992939959959; e-mail: musoev.ashraf@mail.ru

The clinical case of imperfect osteogenesis of the 22-month young patient is described. Clinical and x-ray examination demonstrates the presence of the system osteoporosis with pathologic traumas, physical and kinetic development delay and signs of hypoplasia of some muscle groups. Densitometry showed the decrease of mineral density of the bone tissue. Laboratory tests showed a deviation of Ca, parathormone, vitamin D and alkaline phosphate. For the first time in Tajikistan patient with imperfect osteogenesis of the third type received therapy with inhibitors of osteoclast resorption – pomidrone acid.

Keywords: imperfect osteogenesis, pomidrone acid, children

Актуальность. Несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfect) - редкое моногенное наследственное заболевание скелета и соединительной ткани с частотой проявления один случай на 10-20 тысяч новорожденных. В Таджикистане нет полных данных о частоте встречаемости данной патологии. В частности, в период с 2007 до 2011 года в Душанбе диагноз «Несовершенный остеогенез» был поставлен 9 детям в возрасте от 0 до 10 лет [3].

В основе заболевания лежит мутация в генах коллагена 1 типа COL1A1 и COL1A2. Клиника охватывает широкий спектр как скелетных, так и экстраскелетных симптомов [11]. Согласно современным классификациям, в зависимости от клинических проявлений и молекулярного дефекта выделяют 15 типов несовершенного остеогенеза и 2 подобных синдрома (синдром Bruck [1] и синдром Cole-Carpenter), которые на практике с трудом поддаются разграничению. Для всех характерным является остеопения и прогрессирующие деформации костной ткани. Несовершенный остеогенез – генерализованное заболевание соединительной ткани, поэтому присоединяются также и экстраскелетные симптомы, такие как: dentinogenesis imperfecta (разрушение дентина зубов), прогрессирующая тугоухость в детском и юношеском возрасте, синие или серые склеры, гипермобильность суставов, контрактуры, врожденные пороки сердца, мышечная гипотония, повышенная частота пупочных и паховых грыж [8].

Несмотря на значительный прогресс в понимании молекулярно-генетических основ несовершенного остеогенеза, имеются значительные трудности в сопоставлении клинической картины заболевания с результатами молекулярного анализа. В РТ на сегодняшний

день генетические методы подтверждения диагноза не являются доступными. Однако, в лечении несовершенного остеогенеза уже на протяжении 25 лет «золотым стандартом» считается применение бифосфонатов, среди которых наиболее изученным и широко применяемым считается памидроновая кислота, эффективная у детей как с умеренным, так и с тяжелым течением болезни. В международных стандартных протоколах используется памидроновая кислота в виде 3-дневных инфузий, которые повторяются в зависимости от возраста (чем младше ребенок, тем чаще) и состояния скелета, от 3 до 6 курсов в год с интервалами 2-4-6 месяцев в дозе от 6 до 9 мг/кг [7].

Однако, эта терапия до настоящего времени не нашла широкого применения в отечественной практике. Необходимо также отметить, что изучение распространенности патологии в республике свидетельствует об отсутствии четкой регистрации данных больных. Основная регистрация ведется местно в поликлиниках. Нами собрана информация по 14 поликлиникам города Душанбе, количество больных составило 22 человека разных возрастов (мальчиков 14, средний возраст мальчиков составил $13 \pm 7,4$ лет, девочек 8, их средний возраст составил $6,12 \pm 4,36$ лет). Необходимо отметить, что в амбулаторных картах не указан тип несовершенного остеогенеза даже по клиническим проявлениям.

Больным с несовершенным остеогенезом проводится терапия, как правило, при уже наступивших переломах. Применяется остеосинтез - это хирургическая фиксация костных отломков для обеспечения их неподвижности до их полного сращения. Наиболее широко используемый метод - погружной остеосинтез, когда фиксатор вводится непосредственно в зону

перелома. Данный метод является инвазивным, дорогостоящим и для лечения больных с несовершенным остеогнезом является мало или не доступным. При недостаточности минеральной плотности кости данный метод противопоказан ввиду неустойчивости штифта.

Альтернативным методом с достаточным положительным эффектом и пролонгированным действием является терапия памидроновой кислотой. При введении препарата отмечается наличие химического сродства к гидроксиапатиту, что приводит к длительному сохранению памидроновой кислоты в местах костеобразования, даже после прекращения лечения, с повышением минеральной плотности кости за счет ингибирования остеокластов. Побочные эффекты, проявляющиеся в виде гипокальцемии, гипофосфатемии и гриппоподобные реакции носят транзиторный временный характер с хорошей переносимостью терапии.

В практическом здравоохранении для решения вопроса о начале терапии памидроновой кислотой (на основании данных мировой литературы) были сформулированы и предложены для использования в практике клинко-терапевтические варианты, определяемые следующими критериями: частота переломов более 3 раз в течение 1 года, признаки снижения минеральной плотности костной ткани (остеопения, остеопороз), деформация костей и задержка физического развития. Обнаружение 2-х и более критериев причисляет пациента к необходимости начала терапии бифосфонатами с целью предотвращения дальнейшей потери костной массы. Наличие у пациента менее 2-х критериев относит его к клинко-терапевтическому варианту, который не требует лечения бифосфонатами.

Терапия памидроновой кислотой значительно сокращает количество переломов костей и улучшает минеральную плотность костной ткани (за 1 год в 1,8 раза). Продолжение терапии в профилактической дозе вплоть до закрытия зон роста позволяет улучшить показатели минеральной плотности костной ткани или предотвратить усиление остеопороза. Отмена препарата до наступления пубертата чревата возобновлением переломов костей. Своевременная диагностика и при наличии показаний раннее начало терапии бифосфонатами позволяет предотвратить инвалидизацию пациентов.

Клинический пример. Мальчик А.З. 1 год 10 месяцев поступил в эндокринологическое отделение городского медицинского центра «Истиклол» с жалобами на частые переломы, отставание в физическом развитии, плохое раз-

витие мускулатуры для дальнейшего обследования и решения вопроса о терапии бифосфонатами.

Из анамнеза известно, что ребенок рожден по сроку гестации. Родоразрешение проводилось естественным путем. При рождении масса тела 3600 г, длина тела составила 50 см. Пренатально диагноз не был установлен. Первый перелом был обнаружен в возрасте 4 месяцев жизни, в дальнейшем до настоящего времени отмечалось около 20 переломов, в большинстве случаев длинных трубчатых костей вследствие травм с несоответствующей силой нагрузки. Неоднократно поступал на стационарное лечение в травматологические отделения с установлением гипсовых повязок. Последний перелом отмечался в сентябре 2017 года «закрытый перелом правой бедренной кости». Больному регулярно назначались препараты кальция с витамином Д и непосредственно витамин Д в виде холекальциферола по 2000 МЕ в сутки, без должного эффекта. В анамнезе установлены частые респираторные заболевания.

При поступлении в отделение общее состояние расценено как средней степени тяжести, рост 76 см (SD-2,5; 77,2), 7 кг 400 г (SD-3,5). При физикальном обследовании было обращено внимание на гипермобильность суставов, деформацию нижних конечностей, нарушение изгиба позвоночника, деформацию грудной клетки, также ребенок самостоятельно не ходит и не сидит.

По данным исследований, патологии со стороны сердечно-сосудистой системы, почек и мочевыводящих путей не обнаружено. Костный возраст соответствует 1,5 годам. Консультирован сурдологом, по данным аудиологического исследования слух в норме на оба уха.

Данные лабораторных методов исследований до и после введения памидроновой кислоты даны в таблице.

По данным денситометрии поясничных позвонков в области L2-L4 - 0,242 BMD (g/cm³).

По данным клинической картины и лабораторных данных поставлен диагноз «Несовершенный остеогенез 3 типа» [4]. Соответственно клинко-терапевтическим вариантам у больного отмечается более 3-х критериев, что относит его к варианту, подлежащему лечению бифосфонатами.

Впервые в РТ проведена инфузионная терапия памидроновой кислотой (1 мг/кг/сут №3) в сочетании с препаратами кальция ДЗ Никомед 500 мг и витамина Д 2000 МЕ в течение месяца. Побочные эффекты отмечались в виде повышения температуры до 38,8° С, при приеме нурофена температура нормализовалась.

Лабораторные данные до и после введения памидроновой кислоты

Биохимический анализ крови	Единицы измерения	Референтные значения	До введения памидроновой кислоты	После введения памидроновой кислоты
Ca ²⁺	Ммоль/л	2,2-2,7	1,98	1,78
P ³⁺	Ммоль/л	1,25-1,78	1,2	-
Паратгормон	пг/мл	10-65	25	150
Витамин Д	нг/мл	35-90	18,2	-
Креатинин	Мкмоль/л	27-62	67	60
Щелочная фосфатаза	Ед/л	60-400	958,2	964
Глюкоза	Ммоль/л	3,5-6,5	4,36	-

Обсуждение. В данном клиническом примере описывается 3 тип несовершенного остеогенеза, который характеризуется переломами с момента рождения до подросткового возраста. Встречается относительно редко, формируются деформации конечностей, кифосколиоз, особенно прогрессирующие во время пубертата. Резко выражены остеопороз-остеопения, нарушены оссификация и рост костей в длину. Экстраскелетные симптомы характеризовались бледно-серыми склерами, контрактурами и мышечной гипотонией. Для этого типа характерна аутосомно-рецессивная наследственность.

Учитывая генетический характер заболевания, в настоящее время возможные формы терапии ограничиваются исключительно симптоматическими методами лечения. Оно направлено на предотвращение или снижение частоты переломов костей, возникающих вследствие низкой минеральной плотности костной ткани, деформаций и искривления костей. Наиболее широко применяемым и изученным препаратом является памидроновая кислота (аминобифосфонат), которая очень эффективна у детей при наличии от умеренных до тяжелых форм несовершенного остеогенеза. Лечение должно быть начато достаточно рано, до наступления необратимых деформаций и должно проводиться непрерывно в течение длительного времени и в период роста [7].

Впервые в неконтролируемом наблюдательном исследовании Fransis H. Glorieux и его коллег, куда было включено 30 детей (в возрасте от 3-х до 16 лет) с тяжелыми проявлениями несовершенного остеогенеза, продемонстрировано, что циклические введения памидроната (в течение 3-дневных циклов, с периодичностью каждые 2 до 4 месяцев в году с дозой 9 мг/кг/год) приводят к снижению частоты переломов, уменьшению процессов костной резорбции, увеличению минеральной плотности костной ткани и увеличению размеров тел позвонков [7].

Данные лабораторных исследований (табл.) свидетельствуют о положительном действии памидроновой кислоты, и дальнейшее введение препарата является целесообразным. Нашему паци-

енту терапия была проведена впервые и планируется ее проведение каждые 2 месяца в связи с тяжестью состояния, с постепенным повышением дозы и достижения 9 мг/кг/в год с дальнейшей оценкой результатов.

Заключение. Необходимо взаимодействие таких специалистов, как хирурги-ортопеды, эндокринологи, педиатры с наличием опыта ведения пациентов с несовершенным остеогенезом. Мультидисциплинарный подход с широким использованием терапии ингибиторами остеокластической резорбции – памидроновой кислотой – позволит предотвратить инвалидизацию пациентов.

ЛИТЕРАТУРА (пп. 4-8 см. в REFERENCES)

1. Буклаев Д.С., Костик М.М., Арганович О.Е., Трофимова С.И. Синдром Брука. Описание случая // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2015. – Т.3, №3 – С. 44-47
2. Марычева Н.М., Жученко Н.А., Костик М.М., Коталевская Ю.Ю., Беме А.А., Журкова Н.В., Асанов А.Ю. Сравнительный анализ клинических проявлений семейных и спорадических случаев несовершенного остеогенеза I типа // Практическая медицина. – 2015. – №1(86). – С. 81-84
3. Умарова З.К., Мамаджанова Г.С., Мукарамова Д.А. Клиника, диагностика и лечение детей с несовершенным остеогенезом // Вестник Авиценны, 2012, №3, С. 150-153

REFERENCES

1. Buklaev D. S., Kostik M. M., Arganovich O. E., Trofimova S. I. Sindrom Bruka. Opisaniye sluchaya [Brook syndrome. Case description]. *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya khirurgiya detskogo vozrasta - Orthopedics, traumatology and reconstructive surgery of childhood*, 2015, Vol. 3, No. 3, pp. 44-47
2. Marycheva N. M., Zhuchenko N. A., Kostik M. M., Kotalevskaya Yu. Yu., Beme A.A., Zhurkova N.V., Asanov A. Yu. Sravnitel'nyy analiz klinicheskikh proyavleniy semeynykh i sporadicheskikh sluchayev nesovershennogo osteogeneza I tipa [Comparative analysis of the clinical signs of family and sporadic cases of imperfect osteogenesis of I type]. *Prakticheskaya meditsina – Practical medicine*, 2015, No. 1(86), pp. 81-84
3. Umarova Z. K., Mamadzhanova G. S., Mukaromova D.A. Klinika, diagnostika i lechenie detey s nesovershennym osteogenezom [Clinical picture, diagnosis

and treatment of children with imperfect osteogenesis]. *Vestnik Avitseny – Herald of Avicenna*, 2012, No. 3, pp. 150-153.

4. Andiran N., Alikasifoglu A., Gonc N., Ozon A., Kandemir N., Yordam N. Cyclic pamidronate therapy in children with osteogenesis imperfecta: results of treatment and follow-up after discontinuation. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, 2008, Jan; 21(1), pp. 63-72.

5. Ben Amor I.M., Glorieux F.H., Rauch F. Genotype-Phenotype Correlations in Autosomal Dominant Osteogenesis Imperfecta. *Journal of Osteoporosis*, 2011.

6. Biggin A., Zheng L., Briody J.N., Coorey C.P., Munns C.F. The Long-Term Effects of Switching from Active Intravenous Bisphosphonate Treatment to Low-Dose Maintenance Therapy in Children with Osteogenesis Imperfecta. *Hormone Research in Paediatrics*, 2015, No. 83, pp. 183-189

7. Glorieux F. H., Bishop N. J., Plotkin H., Chabot G., Lanoue G., Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfect. *New England Journal of Medicine*, 1998, Vol. 339 (14), pp. 947-52.

8. Van Dijk F. S., Cobben J. M., Kariminejad A., Maugeri A., Nikkels P.G., van Rijn R.R., Pals G. Osteogenesis Imperfecta: A Review with Clinical Examples. *Mol Syndromol*. 2011.

ХУЛОСА

**Н.А. Иноятова, Н.Ф. Ниязова,
Ш.Т. Самиева, А.А. Мусоев**

ҲОДИСАИ КЛИНИКИИ БЕМОРИ ГИРИФТОРИ ОСТЕОГЕНЕЗИ НОМУКАММАЛ

**Кафедраи эндокринологияи ДДТТ
ба номи Абӯалӣ ибни Сино**

Шарҳи ҳодисаи клиникӣи остеогенези номукаммал дар бемори 22 моҳа оварда мешавад. Манзараи клиникӣ-рентгенологӣ аз мавҷудияти остеопорози системавӣ бо шикастагиҳои патологӣ, таъхири афзоиши ҷисмонӣ ва ҳаракат, аломатҳои гипоплазияи беъзе гурӯҳи мушакҳо дарак медиҳад. Зимни денситометрия коҳиш ёфтани зичии минералии бофтаи устухонӣ ошкор гардид.

Маълумотҳои лабораторӣ аз меъёр ақиб мондани сатҳи калсий, паратгормон, витамини Д ва фосфатази ишқорро нишон дод. Дар Ҷумҳурии Тоҷикистон бори аввал ба бемори гирифтори остеогенези номукаммалӣ навъи сеюм муолиҷа тавассути ҷаббиши ингибатории остеокластӣ ба воситаи кислотаи памидронӣ ба амал оварда шуд.

Калимаҳои калидӣ: остеогенези номукаммал, кислотаи памидронӣ, кӯдакон.

ОБЗОРЫ

УДК 616.379-008.64;618.2

**Т.М. Ахмедова, Р.Я. Алиева, М.Я. Комилова, З.Г. Менгниязова,
И.Ш. Сайфудинова, Р.М. Ятимова**

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ И БЕРЕМЕННОСТЬ

ГУ «НИИ акушерства, гинекологии и перинатологии МЗиСЗН РТ»

Ахмедова Тахмина Мирзорахматовна - аспирант ГУ «НИИ акушерства, гинекологии и перинатологии МЗиСЗН РТ»; тел.: +992 989 00 93 30; e-mail tniaqip@mail.ru

В статье рассматривается влияние сахарного диабета на течение беременности, родов и перинатальные исходы. Данные литературы о плацентарной недостаточности при различных видах сахарного диабета и особенности прегравидарной подготовки диктуют необходимость дальнейших исследований в данном направлении.

Ключевые слова: сахарный диабет, прегравидарная подготовка, беременность, перинатальные исходы, плацентарная недостаточность, гликозированный гемоглобин.

T.M. Ahmedova, R.Y. Alieva, M.Y. Komilova, Z.G. Mengniyazova, I.Sh. Saefudinova

DIABETES MELLITUS AND PREGNANCY

State Institute “SRI of obstetrics, gynecology and perinatology” of Ministry of Healthcare of Tajikistan, Dushanbe, Tajikistan

Ahmedova Tahmina Mirzorahmatovna - aspirant of the State Institute “SRI of obstetrics, gynecology, and perinatology”; Dushanbe; tel.: +992 989 00 93 30; e-mail tniaqip@mail.ru

The article observes the influence of diabetes mellitus on the course of pregnancy, childbirth and prenatal outcomes. The data on placental insufficiency in various types of diabetes mellitus and the peculiarities of pregravid preparation show the importance of further research.