

для учащихся 6-15 лет, получили, что информативность табличных признаков у детей младшего, среднего и старшего школьного возраста является разной.

В число 22 симптомов первого УЗ вошли только 15 из модифицированной таблицы Н. А. Белоконь и 7 дополнительных из таблицы А. М. Вейна.

Заключение. Структура встречаемости, уровень значимости симптомов исходного вегетативного тонуса у подростков отличны от таковых у детей младшего и среднего школьного возраста.

Оценка исходного вегетативного тонуса у старшеклассников должна проводиться по таблицам А. М. Вейна.

Различия между госпитализированными подростками и группой условно здоровых представлены числом симптомов, частотой и интенсивностью их выраженности. У 85% условно здоровых подростков выявлены признаки СВД.

Зубович А.И.¹, Мачулан И.В.¹, Павловская Е.В.¹, Каганов Б.С.^{1,3}, Кузьмичева О.Н.²

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕРВНОЙ АНОРЕКСИИ У ДЕТЕЙ

¹НИИ питания РАМН, Россия, Москва

²Научный центр психического здоровья РАМН, Россия, Москва

³Российская медицинская академия последипломного образования, Россия, Москва

Цель работы. Оценка клинического течения синдрома нервной анорексии у детей.

Пациенты и методы. Обследовано 26 детей с нервной анорексией в возрасте 12-16 лет (в среднем $14,9 \pm 0,27$). Из них девочек 22 (84,6%), мальчиков - 4 (15,4%). Проведено исследование нутритивного статуса (антропометрия, биоимпедансометрия, определение основного обмена методом непрямой респираторной калориметрии).

Результаты. Период с момента дебюта заболевания до госпитализации в клинику составил $12,67 \pm 1,7$ мес. За указанный период времени произошло снижение веса в среднем $16,4 \pm 1,79$ кг, что соответствовало потере 28% от исходной массы тела. Основной причиной, побудившей подростков к снижению веса, явилось недовольство собственной фигурой. На момент госпитализации в отделение педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и диетологии НИИ питания РАМН средний рост пациентов составил $160,0 \pm 1,97$ см (N 133-176), вес - $41,85 \pm 2,25$ кг (N 21,2-72,7), ИМТ - $16,5 \pm 0,75$ кг/м² (N 11,7-23,2). Содержание жировой ткани по данным биоимпедансометрии снижено у 16 детей (61,5%) в среднем на $46,5 \pm 8,0\%$ и составило $5,26 \pm 0,9$ кг (норма $9,3 \pm 0,4-16,7 \pm 0,8$).

По данным исследования основного обмена у 18 (69,2%) детей в среднем на $38,7 \pm 6,96\%$ были снижены энерготраты покоя. Скорость окисления жиров составила в среднем $55,2 \pm 14,9$ г/сут при нормальных средних значениях от $31,3 \pm 1,55$ до $61,8 \pm 3,5$ г/сут. При этом у 55% детей она была снижена, у 25% - повышена и у 20% пациентов соответствовала нормальным значениям. Скорость окисления углеводов была повышена у 15% пациентов, снижена - у 60%, оставалась в пределах нормы - у 25% детей; средние значения скорости окисления углеводов составили $82,3 \pm 32,4$ г/сут при норме от $134,9 \pm 7,41$ до $208,1 \pm 13,2$ г/сут. Скорость окисления белка составила в среднем $38,86 \pm 4,46$ г/сут (минимальная норма $43,9 \pm 1,99$ г/сут, максимальная норма - $58,17 \pm 2,97$ г/сут). Повышение скорости окисления белка отмечалось у 13,6% детей, снижение - у 59%, соответствовала нормальным значениям - у 27,4% пациентов.

Выводы: В обследованной группе детей с синдромом нервной анорексии преобладали девочки подросткового возраста. Через год после дебюта заболевания потеря массы тела составляет около 30%. Выявленные изменения основного обмена свидетельствуют о преобладании катаболических процессов, дефиците основных нутриентов и энергии, что требует персонализированного подхода к диетотерапии детей с данной патологией.

Ильина Е.Г., Колосов С.В., Наумчик И.В., Ершова-Павлова А.А.

КОМПЬЮТЕРНАЯ ПРОГРАММА «СИНДИАГ» В ДИАГНОСТИКЕ ВРОЖДЕННОЙ И НАСЛЕДСТВЕННОЙ ПАТОЛОГИИ

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Республика Беларусь

Компьютерные диагностические программы (КДП), используемые для диагностики множественных врожденных пороков развития (МВПР), существенно различаются как по внешнему оформлению и объему информации, так и по принципиальным подходам к разработке библиотек и шаблонов синдромов МВПР, созданию диагностических алгоритмов. У таких КДП имеются и общие принципы. Все они включают описания библио-

тек и шаблонов различного уровня сложности, а при поиске диагноза сравнивают набор аномалий у пробанда с имеющимися в базе синдромами.

Нами разработана КДП «СИНДИАГ» (русскоязычная и англоязычная версии), на сегодняшний день включающая 1500 симптомов и 3150 синдромов МВПР, детально разработанных фенотипически, с иллюстрациями и библиографией. Диагностический алгоритм КДП основан на методе математического моделирования под управлением операционной среды Microsoft Windows 95-98/NT с системой BDE Borland DataBase Engine 5.0. Синдромы в КДП подготовлены по стандартной схеме – название и основные синонимы, популяционная частота, количество симптомов с встречаемостью и экспертной оценкой диагностической значимости, тип наследования. Иллюстрированная библиотека фенотипических аномалий организована по 3-х ступенчатому принципу, что облегчает набор комплекса аномалий у пробанда и исключает разночтение симптомов.

«СИНДИАГ» используется как диагностическое и учебное пособие по тератологии и синдромологии, а также для выделения новых генетических синдромов. Из не описанных ранее нами выделены синдромы с предположительно аутосомно-рецессивным типом наследования – сочетание гидранэнцефалии и пороков почек; комплекс глиоза головного мозга и пороков почек; сочетание пороков легких, почек и атрезии желчных ходов; сочетание олигофрении, пороков зубов и радиоульнарного синотоза с аномалиями лучевой кости; Вивер-подобный синдром. Уточнены фенотипические проявления ряда известных, но редких нозологических форм – синдромы Баллера-Герольда, Бера-Стивенсона, Вильямса, Вильдерванка, Мардена-Уокера, Нойхаузера, Протея, Фринса, Хайду-Ченя и КВГ, дермоскелетный синдром Крузона и ряд других.

КДП «СИНДИАГ» позволяет оптимизировать медико-генетическое консультирование при синдромах МВПР и усовершенствовать подготовку по синдромологии – одному из наиболее сложных разделов медицинской генетики.

Исаева Б.Э., Черикиева А.Б., Исмаилова А.З.

СТРУКТУРА ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ У ДЕТЕЙ

Национальный Центр охраны материнства и детства, Бишкек, Кыргызская Республика

Проблема геморрагических диатезов у детей остается актуальной, несмотря на то, что изучен патогенез их развития, клинические проявления и обоснованы различные схемы лечения.

Под наблюдением находилось 325 детей с геморрагическими диатезами. Из них у 110 (33,8%) больных установлен геморрагический васкулит, у 86 (26,5%) детей – тромбоцитопеническая пурпура (острая и хроническая формы), у 54 (16,6%) – гемофилия А и В, у 26 (8%) – болезнь Виллебранда и у 49 (15,1%) больных – тромбоцитопатия с нарушением адгезии и агрегации.

Геморрагический васкулит имел некоторые клинические особенности в зависимости от возраста детей. Так, у детей школьного возраста чаще встречалась смешанная форма геморрагического васкулита. Смешанная форма с почечным синдромом диагностирована у 10% детей школьного возраста.

Острая тромбоцитопеническая пурпура встречалась преимущественно среди детей дошкольного возраста, среди школьников в 4 раза чаще диагностировалась хроническая тромбоцитопеническая пурпура. При этом геморрагический синдром у детей школьного возраста значительно чаще проявлялся носовыми кровотечениями, гематомами, кровотечениями из десен и кожными геморрагиями в виде синяков. У детей же дошкольного возраста преобладали петехии (58,3%). Более тяжелое течение тромбоцитопении у больных школьного возраста, очевидно, объясняется высокой частотой у них сопутствующих заболеваний желудочно-кишечного тракта (у 28,9%), органов дыхания (у 7,9%), патологии ЛОР-органов (у 21%), глистной инвазии (у 2,6%). У 18,6% больных имело место сочетание двух и более очагов инфекции.

В структуре тромбоцитопатий преобладали нарушения адгезии (97,9%), которые проявлялись носовыми кровотечениями (у 22,4%), экхимозами и петехиальной сыпью (у 16,3%), сочетанными проявлениями кожных геморрагий и носового кровотечения (у 12,2%), кровотечение из лунки удаленного зуба (у 4,1%).

Геморрагический синдром у больных гемофилией наиболее часто проявлялся гемартрозами различных суставов, чаще всего поражались коленные суставы (60,8%), реже отмечались носовые и десневые кровотечения, экхимозы. У одного школьника отмечалось почечное кровотечение, у другого школьника – кишечное кровотечение и одного ребенка было субдуральное кровотечение.

Выявленные особенности течения геморрагических диатезов диктуют необходимость разработки дифференцированных мероприятий по профилактике и лечению геморрагических диатезов у детей.