



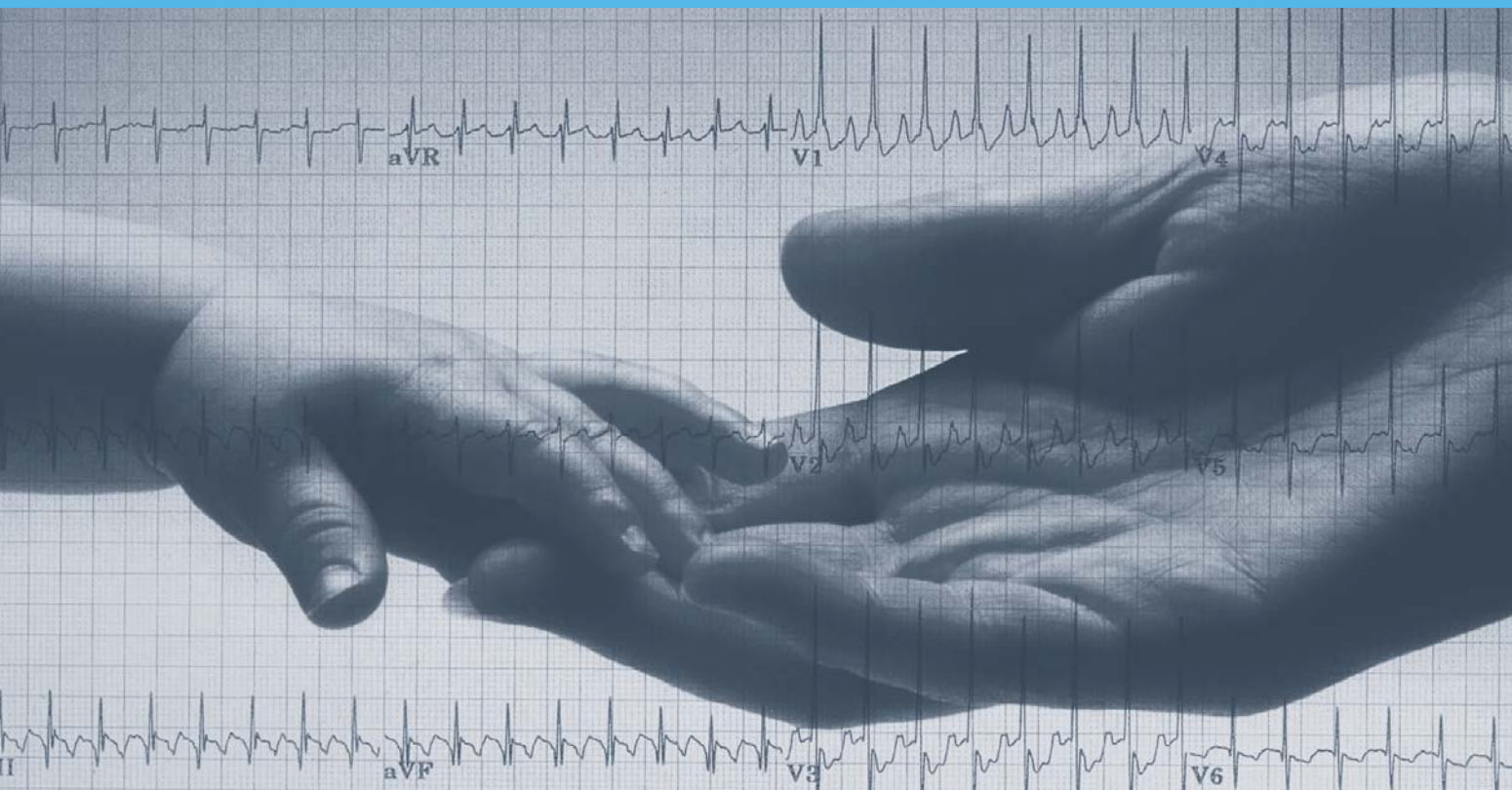
ISSN 1682-5527 (Print)  
ISSN 1682-5535 (Online)

Научно-практический журнал Союза педиатров России  
*Academic Journal of the Union of Pediatricians of Russia*

# Вопросы современной педиатрии

*CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW)*

2025 / том 24 / № 5



Online версия журнала  
[www.vsp.spr-journal.ru](http://www.vsp.spr-journal.ru)

# ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ



Союз  
педиатров  
России

## Научно-практический журнал Союза педиатров России

Издается с 2002 г. Выходит один раз в два месяца

ISSN 1682-5527 (print); ISSN 1682-5535 (Online)

www.vsp.spr-journal.ru

### Учредитель

Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»

### Главный редактор

Баранов А.А., д.м.н., проф., академик РАН (Москва, Россия)

### Заместители главного редактора

Ван Ден Анкер Д., проф. (Вашингтон, США);

Намазова-Баранова Л.С., д.м.н., проф., академик РАН (Москва, Россия)

### Научный редактор

Сайгитов Р.Т., д.м.н.

### Ответственный секретарь

Ламасова А.Д., vsp@spr-journal.ru

### Выпускающий редактор

Ткачёва Н.И., redactorspr@spr-journal.ru

### Отдел рекламы

Иваничкина Н.Ю., rek@spr-journal.ru

Телефон (916) 129-35-36

Сенюхина А.Б., rek1@spr-journal.ru

Телефон (499) 132-02-07

### Верстка

Труханова Е.А.

### Корректор

Претро Э.Р.

### Перевод

Сладков Д.Г.

### Адрес редакции

119296, г. Москва, ул. Вавилова,

д. 54 корп. 4, помещ. 4/1

Телефон (499) 132-02-07,

(916) 650-07-42

E-mail: redactorspr@spr-journal.ru

**Журнал входит в Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук. Индексируется в базе данных Scopus с 2017 г.**

### Редколлегия

Альбицкий В.Ю. (Москва), д.м.н., проф.

Байбарина Е.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Байко С.В. (Минск, Республика Беларусь), д.м.н., проф.

Бакулев А.Л. (Саратов), д.м.н., проф.

Балыкова Л.А. (Саранск), д.м.н., проф., чл.-корр. РАН

Беляева И.А. (Москва), д.м.н., проф. РАН

Ваганов Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Вашакмадзе Н.Д. (Москва), д.м.н., доцент

Вишнева Е.А. (Москва), д.м.н.

Волгина С.Я. (Казань) д.м.н., проф.

Деев И.А. (Москва), д.м.н., проф.

Джамбекова Г.С. (Ташкент, Республика Узбекистан), д.м.н., проф.

Ералиева Л.Т. (Алматы, Республика Казахстан), д.м.н., проф.

Захарова Е.Ю. (Москва), д.м.н.

Зельман В.Л. (Лос-Анджелес, США), проф., иностранный член РАН

Иванов Д.О. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Караченцова И.В. (Москва), к.м.н.

Каркашадзе Г.А. (Москва), к.м.н.

Катаргина Л.А. (Москва), д.м.н., проф.

Клочкова О.А. (Москва), к.м.н.

Ковтун О.П. (Екатеринбург), д.м.н., проф., академик РАН

Козлов Р.С. (Смоленск), д.м.н., проф., чл.-корр. РАН

Корсунский А.А. (Москва), д.м.н., проф.

Куличенко Т.В. (Москва), д.м.н., проф. РАН

Левина Ю.Г. (Москва), д.м.н.

Макинтош Д. (Лондон, Великобритания), проф.

Мурашкин Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Налётон А.В. (Донецк), д.м.н., проф.

Нисевич Л.Л. (Москва), д.м.н., проф.

Новик Г.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Петеркова В.А. (Москва), д.м.н., проф. акад. РАН

Петтоэлло-Мантовани М. (Фоджиа, Италия), проф.

Полунина Н.В. (Москва), д.м.н., проф., акад. РАН

Поляков В.Г. (Москва), д.м.н., проф., акад. РАН

Рахманина Н. (Вашингтон, США), проф.

Рошаль Л.М. (Москва), д.м.н., проф.

Рычкова Л.В. (Иркутск), д.м.н., член-корр. РАН, проф. РАН

Сибирская Е.В. (Москва), д.м.н., проф.

Солдатова Г.У. (Москва), д.п.н., проф.

Сурков А.Н. (Москва), д.м.н.

Талалаев А.Г. (Москва), д.м.н., проф.

Тихомирова Т.Н. (Москва), д.псих.н., акад. РАО

Устинова Н.В. (Москва), д.м.н.

Хавкин А.И. (Москва), д.м.н., проф.

Харит С.М. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Шен К. (Пекин, Китай), проф., иностранный член РАН

Эйгеннманн Ф. (Цюрих, Швейцария), проф.

Яковлева Т.В. (Москва), д.м.н., проф.

Янг Я. (Пекин, Китай), проф., иностранный член РАН

### Издатель

Издательство «Педиатр»  
119296, г. Москва, ул. Вавилова,  
д. 54 корп. 4, помещ. 4/1.  
www.spr-journal.ru  
Телефон: (499) 132-02-07,  
(916) 650-07-42



Печатное периодическое издание «Вопросы современной педиатрии» зарегистрировано Министерством Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и массовых коммуникаций 22 октября 2001 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № 77-9996), перерегистрировано Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия СМИ 15 декабря 2005 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-22768). Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов. Воспроизведение или использование другим способом любой части издания без согласия редакции является неза-

конным и влечет ответственность, установленную действующим законодательством РФ. Отпечатано в ООО «ВИВА-СТАР» 107023, г. Москва, Электровзаводская ул., д. 20, стр. 8  
Тел.: +7 (495) 780-67-05, www.vivastar.ru  
Знаком информационной продукции не маркируется.  
Дата выхода в свет 30.10.2025.  
Тираж 7000 экземпляров.  
Подписной индекс в каталоге «Почта России» — П4843. Свободная цена.



# ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ / 2025 / ТОМ 24 / № 5

## СОДЕРЖАНИЕ

### ИЗ ИСТОРИИ ПЕДИАТРИИ

- 322 Ю.В. Хавраева, Е.А. Кваша  
**ПЕРИНАТАЛЬНАЯ СМЕРТНОСТЬ В МОСКВЕ В 1939–1949 ГГ.**
- 330 В.Н. Трегубов  
**СОЗДАНИЕ СЛУЖБЫ ЗДОРОВЬЯ ЮНЫХ ПИОНЕРОВ ПРИ РОССИЙСКОМ ОБЩЕСТВЕ КРАСНОГО КРЕСТА**
- 337 В.Н. Шелкова  
**ВКЛАД ДЕТСКИХ БОЛЬНИЦ МОСКВЫ В ПОБЕДУ В ВЕЛИКОЙ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ВОЙНЕ**

### ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- 343 А.И. Хавкин, А.В. Налетов, В.И. Быстрова, Д.А. Сергеев, М.Ф. Новикова, А.О. Вайман, Е.В. Шрайнер  
**НУТРИЦЕВТИКИ В ВИДЕ БАД В ЛЕЧЕНИИ ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ: МИФЫ И РЕАЛЬНОСТЬ**
- 353 И.М. Жугель  
**ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ К ЗАНЯТИЮ СПОРТОМ У ПОДРОСТКОВ И ЮНОШЕЙ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ**

### ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

- 361 Н.А. Климова, М.В. Федосеенко, Л.С. Намазова-Баранова, Д.С. Русинова, В.Д. Меркулова, Э.Э. Булатукова, П.С. Полихова  
**ПРИВИТОСТЬ И ОХВАТ ИММУНИЗАЦИЕЙ ДЕТЕЙ В Г. МОСКВЕ В ПОСТПАНДЕМИЙНЫЙ ПЕРИОД: ОДНОМОМЕНТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ**

### КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- 369 В.В. Иванчиков, Т.К. Эльдарова, А.Д. Гудис, Э.Т. Амбарчян, А.Д. Алексеева, А.И. Материкин, В.М. Попова, Н.В. Журкова, Н.Д. Вашкамадзе, Т.Е. Иванникова, Ю.В. Тихонович, Н.Г. Овсяник  
**СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМА НЕТЕРТОНА И ГИПОПИТУИТАРИЗМА С ИЗОЛИРОВАННЫМ ДЕФИЦИТОМ СОМАТОТРОПНОГО ГОРМОНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**
- 376 А.В. Шайтарова, Л.А. Суплотова, Ю.А. Федчук, И.Ю. Жаркова  
**АДРЕНАЛОВЫЙ КРИЗ В ДЕБЮТЕ ВРОЖДЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**
- 384 И.А. Беляева, Е.О. Курнатовская, В.В. Зарубина, А.Ю. Кругляков, Т.К. Эльдарова, М.М. Каменев  
**СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМА ШААФА – ЯНГА С ГИПЕРАММОНИЕМИЕЙ НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА У НОВОРОЖДЕННОГО: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

### ПАМЯТИ КОЛЛЕГИ

- 392 **ВЛАДИМИР КИРИЛЛОВИЧ ТАТОЧЕНКО (23.03.1931–17.10.2025)**

# CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW)



## The Union of Pediatricians of Russia Scientific Practical Journal

Published since 2002. Issued once in two months

ISSN 1682-5527 (print); ISSN 1682-5535 (Online)

www.vsp.spr-journal.ru

### Founder

The Union of Pediatricians of Russia

### Editor-in-chief

Baranov A.A., PhD, professor, academician of RAS (Moscow, Russian Federation)

### Deputy editors-in-chief

Namazova-Baranova L.S., PhD, professor, academician of RAS (Moscow, Russian Federation);  
Van Den Anker D., MD, PhD, prof. (Washington, USA)

### Research editor

Saygitov R.T., MD, PhD

### Editorial secretary

Lamasova A.D., vsp@spr-journal.ru

### Publishing editor

Tkacheva N.I., redactorspr@spr-journal.ru

### Advertising department

Ivanichkina N.Yu., rek@spr-journal.ru  
Phone: (916) 129-35-36  
Senyukhina A.B., rek1@spr-journal.ru  
Phone: (499) 132-02-07

### Designer

E.A. Trukhtanova

### Proof-reader

E.R. Pretro

### Translator

D.G. Sladkov

### Correspondence address

«Paediatrician» Publishers LLC  
Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street,  
119296, Moscow, Russian Federation  
Phone: (499) 132-02-07,  
(916) 650-07-42  
E-mail: redactorspr@spr-journal.ru

**The Journal is in the List of the leading scientific journals and publications of the Supreme Examination Board (VAK), which are to publish the results of doctorate theses. The journal is indexed in Scopus since 2017.**

### Editorial board

Albitsky V.Yu. (Moscow), PhD, prof.

Baibarina E.N. (Moscow), PhD, prof.

Baiko S.V. (Minsk, Republic of Belarus), PhD, prof.

Bakulev A.L. (Saratov), PhD, prof.

Balykova L.A. (Saransk), PhD, prof., corresponding member of RAS

Belyaeva I.A. (Moscow), PhD, RAS prof.

Deev I.A. (Moscow), PhD, prof.

Dzhambekova G.S. (Tashkent, Republic of Uzbekistan), PhD, prof.

Eygenmann F. (Zurich, Switzerland), MD, PhD, prof.

Ivanov D.O. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Karachentsova I.V. (Moscow), PhD

Karkashadze G.A. (Moscow), PhD

Katargina L.A. (Moscow), PhD, prof.

Khavit S.M. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Khavkin A.I. (Moscow), PhD, prof.

Klochkova O.A. (Moscow), MD, PhD

Korsunskiy A.A. (Moscow), PhD, prof.

Kovtun O.P. (Ekaterinburg), PhD, prof., academician of RAS

Kozlov R.S. (Smolensk), PhD, prof., corresponding member of RAS

Kulichenko T.V. (Moscow), PhD, RAS prof.

Levina Y.G. (Moscow), PhD

McIntosh D. (London, United Kingdom), MD, PhD, prof.

Murashkin N.N. (Moscow), PhD, prof.

Nalyotov A.V. (Donetsk), PhD, prof.

Nisevich L.L. (Moscow), PhD, prof.

Novik G.A. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Peterkova V.A. (Moscow), PhD, prof., academician of RAS

Pettoello-Mantovani M. (Foggia, Italy), MD, PhD, prof.

Polunina N.V. (Moscow), PhD, prof., academician of RAS

Polyakov V.G. (Moscow), PhD, prof., academician of RAS

Rakhmanina N. (Washington, USA), MD, PhD, prof.

Roshal' L.M. (Moscow), PhD, prof.

Rychkova L.V. (Irkutsk), PhD, corresponding member of RAS, RAS prof.

Shen K. (Beijing, China), MD, PhD, prof., foreign member of RAS

Sibirskaya E.V. (Moscow), PhD, prof

Soldatova G.Ur. (Moscow), PhD, prof.

Surkov A.N. (Moscow), PhD

Talalae A.G. (Moscow), PhD, prof.

Tikhomirova T.N. (Moscow), PhD, academician of RAE

Ustinova N.V. (Moscow), PhD

Vaganov N.N. (Moscow), PhD, prof.

Vashakmadze N.D. (Moscow), PhD, assistant professor

Vishneva E.A. (Moscow), PhD

Volgina S.Ya. (Kazan'), PhD, prof.

Yakovleva T.V. (Moscow), PhD, prof.

Yang Y. (Beijing, China), MD, PhD, prof., foreign member of RAS

Yeraliyeva L.T. (Almaty, Republic of Kazakhstan), PhD, prof.

Zakharova E.Yu. (Moscow), PhD

Zel'man V.L. (Los Angeles, USA), prof., foreign member of RAS

### Publisher

«Paediatrician» Publishers LLC  
Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street,  
119296, Moscow, Russian Federation  
www.spr-journal.ru  
Phone: (499) 132-02-07, (916) 650-07-42



Mass media registration certificate dated July 25, 2003. Series ПИ № 77-159878 Federal service for surveillance over non-violation of the legislation in the sphere of mass communications and protection of cultural heritage.

Editorial office takes no responsibility for the contents of advertising material.

No part of this issue may be reproduced without permission from the publisher.

While reprinting publications one must make reference to the journal «Current pediatrics».

Printed at LCC VIVASTAR  
20, build. 8., Elektrozavodskaya St.,  
107023, Moscow,  
tel.: +7 (495) 780-67-05, www.vivastar.ru  
Signed for printing 30/10/2025.

Edition 7000 copies

Subscription indices are in catalogue «Pochta Rossii» 4843. Free price.



# CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW) / 2025 / V. 24 / N° 5

## CONTENT

### HISTORY OF PEDIATRICS

- 322 Yuliya V. Khavraeva, Ekaterina A. Kvasha  
**PERINATAL MORTALITY IN MOSCOW IN 1939–1949**
- 330 Valeriy N. Tregubov  
**CREATION OF A HEALTH SERVICE FOR YOUNG PIONEERS AT RUSSIAN RED CROSS**
- 337 Vera N. Shelkova  
**THE CONTRIBUTION OF MOSCOW CHILDREN'S HOSPITALS TO THE VICTORY IN THE GREAT PATRIOTIC WAR**

### REVIEW

- 343 Anatoly I. Khavkin, Andrew V. Nalyotov, Valeria I. Bystrova, Daniil A. Sergeev, Maria F. Novikova, Anna O. Vayman, Evgenia V. Shrayner  
**NUTRACEUTICALS AS DIETARY SUPPLEMENTS IN THE TREATMENT OF CHILDHOOD OBESITY: MYTHS AND REALITY**
- 353 Ilya M. Zhugel  
**GENETIC PREDISPOSITION TO SPORTS ACTIVITIES IN ADOLESCENTS AND YOUNG MEN: NARRATIVE REVIEW**

### ORIGINAL ARTICLE

- 361 Nataly A. Klimova, Marina V. Fedoseenko, Leyla S. Namazova-Baranova, Dina S. Rusinova, Vera D. Merkulova, Elina E. Bulatukova, Polina S. Polikhova  
**IMMUNIZATION AND VACCINATION COVERAGE OF CHILDREN IN MOSCOW AT POST-PANDEMIC PERIOD: CROSS SECTIONAL STUDY**

### CLINICAL OBSERVATION

- 369 Vladislav V. Ivanchikov, Totuy K. Eldarova, Andrey D. Gudis, Eduard T. Ambarchyan, Anastasiya D. Alekseeva, Alexander I. Materikin, Veronika M. Popova, Nataliya V. Zhurkova, Nato D. Vashakmadze, Tatiana E. Ivannikova, Juliya V. Tikhonovich, Nataliya G. Ovsyanik  
**COMBINATION OF NETHERTON SYNDROME AND HYPOPITUITARISM WITH ISOLATED SOMATOTROPIN DEFICIENCY: CASE STUDY**
- 376 Anna V. Shaitarova, Lyudmila A. Suptlova, Yulia A. Fedchuk, Irina Yu. Zharkova  
**ADRENAL CRISIS AT THE ONSET OF CONGENITAL ADRENAL DISEASE: CASE STUDY**
- 384 Irina A. Belyaeva, Elena O. Kurnatovskaya, Vera V. Zarubina, Andrey Yu. Kruglyakov, Totuy K. Eldarova, Mikhail M. Kamenev  
**COMBINATION OF SCHAAF – YANG SYNDROME WITH UNSPECIFIED HYPERAMMONEMIA IN A NEWBORN: CASE STUDY**

### IN MEMORY OF

- 392 **VLADIMIR KIRILLOVICH TATOCHENKO (23.03.1931–17.10.2025)**

Ю.В. Хавраева, Е.А. Кваша

Институт демографии им. А.Г. Вишневого НИУ ВШЭ, Москва, Российская Федерация

# Перинатальная смертность в Москве в 1939–1949 гг.

**Контактная информация:**

Хавраева Юлия Владимировна, аспирантка 2-го года обучения по направлению «Демография», стажер-исследователь Института демографии им. А.Г. Вишневого НИУ ВШЭ

**Адрес:** 101000, Москва, ул. Мясницкая, д. 20, **e-mail:** ykhavraeva@hse.ru

**Статья поступила:** 14.06.2025, **принята к печати:** 16.10.2025

В статье на основе архивных данных рассматривается динамика перинатальной смертности в Москве, Англии и Уэльсе и Нидерландах за 1939–1949 гг. Полученные результаты показали, что с 1939 по 1947 г. перинатальная смертность в Москве снижалась, несмотря на трудности военных лет и голод 1946–1947 гг. В следующие годы тренд перевернулся, и перинатальная смертность возросла, достигнув в 1949 г. значений, близких к 1941 г. Похожие тенденции можно обнаружить в Нидерландах, пострадавших от сильного голода второй половины 1944 — первой половины 1945 г. Однако в Нидерландах и Англии и Уэльсе перинатальная смертность снижалась преимущественно за счет мертворождаемости, тогда как в Москве — за счет ранней неонатальной смертности.

**Ключевые слова:** перинатальная смертность, история Москвы, Великая Отечественная война, мертворождаемость, история здравоохранения

**Для цитирования:** Хавраева Ю.В., Кваша Е.А. Перинатальная смертность в Москве в 1939–1949 гг. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(5):322–329. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2966>

К показателю перинатальной смертности обращаются в тех случаях анализа младенческой смертности, когда граница, разделяющая живого и мертворожденного, размыта либо сами критерии, определяющие эти состояния, различаются от страны к стране в разные исторические периоды. Использование этого показателя также подчеркивает единство причин и процессов, приводящих к смерти ребенка до, во время и вскоре после родов [1].

В качестве источников используются данные текущего учета населения, находящиеся в трех московских архивах: Центральном государственном архиве Москвы (ЦГАМ), Государственном архиве Российской Федерации (ГАРФ) и Российском государственном архиве экономики (РГАЭ). В частности, речь идет о формах 4-а «Сведения об умерших в возрасте до 1 года за год по полу, количеству прожитых дней и месяцев и календарным месяцам» и 1 «Сведения о естественном движении населения за год». Эти две формы позволяют выделить данные, на основе которых можно посчитать показатель перинатальной смертности.

Вспомогательными материалами являются данные по статистике здравоохранения, докладные записки и годовые отчеты, также находящиеся в архивах Москвы. Сведения по другим странам собраны из различных статистических сборников и публикаций.

Понятие «перинатальная смертность» было предложено австро-американским врачом Сигизмундом Пеллером в 1948 г. [2], а первые работы, использующие этот показатель, появились позднее. Исследования смертности новорожденных, сфокусированные на ее перинатальной составляющей, в отечественной литературе начинают публиковать с 60-х гг. XX в. [1]. При этом ранняя неонатальная смертность рассматривалась уже с начала XX в. такими исследователями, как В.И. Биншток [3], С.А. Новосельский [4], В.В. Паевский [5], а ранняя неонатальная смертность вместе с мертворождаемостью исследовалась в отечественной и зарубежной литературе начиная с 20-х гг. прошлого века.

Например, согласно исследованию И. Фейгель, в Ленинграде с начала века до 1926 г. уровень мертворождаемости снизился с 39,7 до 32,5 на всех

Yuliya V. Khavraeva, Ekaterina A. Kvasha

Vishnevsky Institute of Demography HSE, Moscow, Russian Federation

## Perinatal Mortality in Moscow in 1939–1949

*This article examines the dynamics of perinatal mortality in Moscow, England and Wales, and the Netherlands at 1939–1949 according to archival data. The results have shown that perinatal mortality in Moscow has decreased during the period from 1939 to 1947, despite the war years' difficulties and the famine of 1946–1947. This trend changed in the following years: perinatal mortality in 1949 has reached the values close to 1941. Similar trends were found in the Netherlands suffered from severe famine in the second half of 1944 — first half of 1945. However, perinatal mortality decreased in the Netherlands, England and Wales mainly due to stillbirth, while in Moscow due to early neonatal mortality.*

**Keywords:** perinatal mortality, history of Moscow, World War II, stillbirth, healthcare history

**For citation:** Khavraeva Yuliya V., Kvasha Ekaterina A. Perinatal Mortality in Moscow in 1939–1949. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):322–329. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2966>

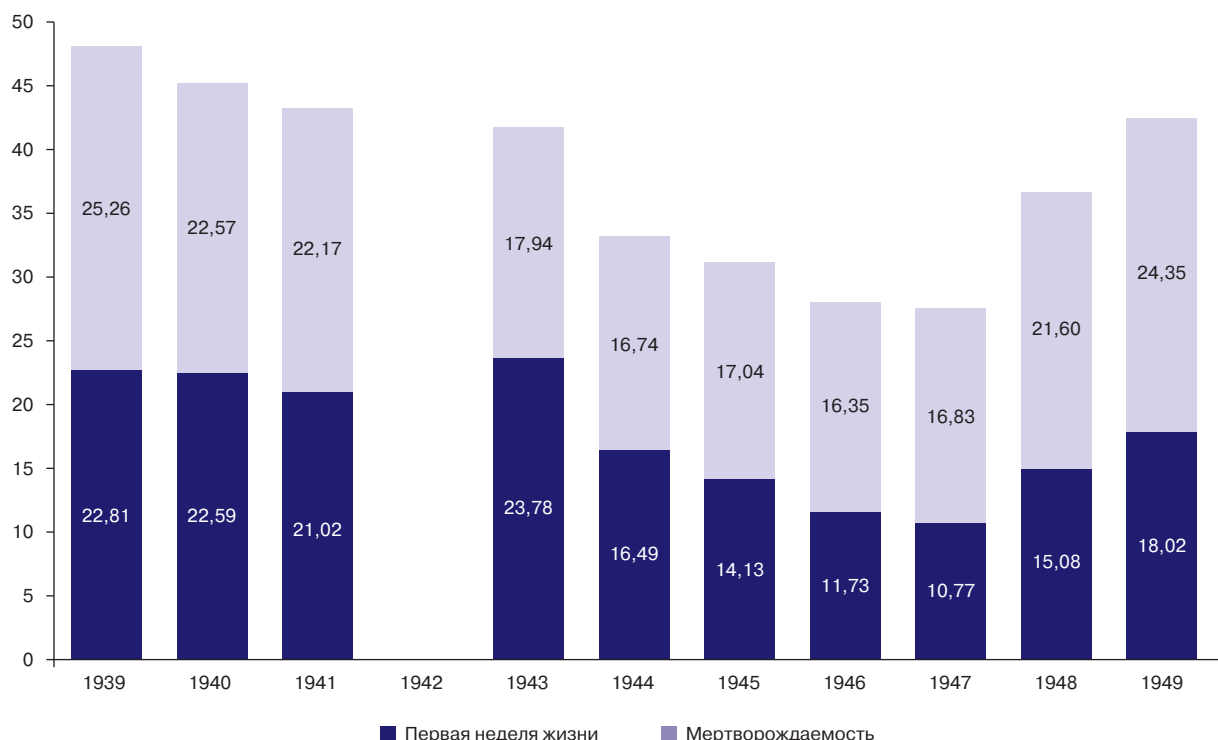
родившихся, а смертность в первую неделю жизни — с 30,0 до 27,1 на 1000 родившихся живыми [6]. Многие отечественные и зарубежные авторы в 1920–1960-е гг. связывали колебание уровня мертворождаемости и смертности в самый ранний период жизни ребенка с ее высокой интенсивностью в самые первые дни и часы жизни, с числом недоношенных детей (низкой массой при рождении), недостаточной охраной здоровья беременных, изменением материальных, бытовых и производственных условий, организацией систем родовспоможения (высокой долей родов на дому), несвоевременным прекращением работы перед родами, частотой дородовых консультаций и пр. [7–9].

40-е гг. прошлого века выделяются как период активного снижения младенческой смертности, несмотря на Великую Отечественную войну и голод послевоенных лет. Особое внимание данному сюжету в границах Москвы было уделено в недавнем исследовании [10], в котором отмечается снижение уровня младенческой смертности уже в 1944 г. ниже довоенного 1939 г. с сохранением этого тренда в последующие годы. Исключением стал кризисный 1947 г., отмеченный ростом коэффициента младенческой смертности. Это снижение происходило преимущественно за счет смертности в позднем неонатальном и постнеонатальном периодах, тогда как ранняя неонатальная составляющая менялась иначе.

Динамика перинатальной смертности и ее составляющих в рассматриваемый период немного отличалась от младенческой (см. рисунок).

В 1939 г. перинатальная смертность в Москве составляла 48,1‰ и постепенно снижалась в предвоенные годы. Вклад ранней неонатальной составляющей и мертворождаемости был примерно одинаковым — 22,8 и 25,2, то есть 47 и 53% соответственно (см. рисунок). В это время в городе создавались пункты сцеживания грудного молока в детских консультациях и роддомах [21]. Охват рожениц услугами женских консультаций в городе характеризовался высокими значениями: за 1940 г. состояли под наблюдением 88,7% всех родивших, а среднее число посещений одной беременной женщиной до родов составляло 6,8 [22]. В 1941 г., в отличие от смертности на всем первом году жизни, не произошло существенного снижения уровня ни мертворождаемости, ни смертности на первой неделе жизни. Причины этих различий следует искать в особенностях демографического движения и учета населения: в первую неделю жизни дети оставались в роддомах и не выбывали из статистики Москвы из-за эвакуации, по причине которой снизился коэффициент младенческой смертности. На первом этапе войны обстановка в городе была нестабильной: осенне-зимний период 1941 г. сопровождался регулярными бомбардировками, постоянными эвакуациями в бомбоубежища (в том числе из роддомов), нарушениями в системе отопления и очистки города от мусора, перебоями в работе общественного транспорта. В подобных условиях ожидаемым было бы повышение уровня перинатальной смертности, однако имеющиеся данные не позволяют рассчитать такие показатели для второй половины 1941 г.

**Рисунок.** Коэффициенты мертворождаемости и ранней неонатальной смертности в Москве на 1000 всех рождений, 1939–1949 гг.  
**Figure.** Stillbirth and early neonatal mortality rates in Moscow per 1,000 total births, 1939–1949



Источник: расчеты авторов на основе архивных данных ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Оп. 329. Д. 4480 [19]; ГАРФ. Ф. А-374. Оп. 11. Д. 93 [20].

Source: authors' calculations based on archived data from Moscow Central State Archive. Fund P-126. Inventory 13. Case 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; Russian State Archive of Economics. Fund 1562. Inventory 20. Case 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Inventory 329. Case 4480 [19]; State Archive of Russian Federation. Fund A-374. Inventory 11. Case 93 [20].

Несмотря на потрясения войны, работа в области охраны материнства и детства не остановилась. В конце 1941 г. Министерство здравоохранения СССР издало методическое письмо об уходе за недоношенными детьми. Основу полагающим являлось строгое поддержание температур: от воздуха в палате до пеленок. Недоношенным детям рекомендовалось вводить ежедневно 0,5% раствора бензойнокислого кофеина, а при асфиксии включать пары нашатырного спирта и вводить под кожу 0,2–0,3% лобелина или 10% кофеина. Кормление недоношенных чередовало сцеженное грудное молоко и физраствор, а после отпадения пуповины эти места смазывались йодом и стрептоцидом [23].

К сожалению, отсутствие подробных сведений о числе умерших до 1 года в Москве в 1942 г. не позволяет оценить уровень перинатальной смертности в этот период. Тем не менее, имеющиеся данные дают возможность рассчитать одну из ее составляющих — коэффициент мертворождаемости. Для кризисного 1942 г., в котором коэффициент младенческой смертности вырос практически в два раза и достиг уровня конца XIX в., коэффициент мертворождаемости практически не изменился и составил 24,6%. Более того, в условиях серьезного продовольственного, топливного и санитарного кризиса в Москве в 1942 г. он оказался несколько ниже, чем в довоенный 1939 г. Причины более низких значений уровня мертворождаемости можно искать как в недоучете, так и в вероятно перенесенных в более ранние сроки беременности выкидышах либо же в улучшении охраны здоровья беременных женщин. В этот период заботе о новорожденных и их матерях уделялось особое внимание: с июля 1942 г. в городе организовывалась продажа продуктов сверх норм для беременных женщин, матерей в течение двух месяцев после родов, кормилиц и доноров грудного молока [24]. Такая добавочная карточка для беременных оценивалась в 1123 ккал. Для сравнения, калорийность карточки рабочего оценивалась в 3388 ккал, служащих — 2819, а для иждивенцев — 2386. Таким образом, если будущая мать находилась на иждивении, то она могла суммарно рассчитывать на возможность получения продуктов по карточкам на 3509 ккал (то есть больше, чем рабочий) [24]. Некоторые современные исследования подчеркивают, что на поздних этапах беременности рекомендуемая норма потребления достигает 4500 ккал и для кормящих матерей порядка 3200 ккал в день [25]. Особняком стоит проблема отоваривания этих карточек, особенно в тяжелейший 1942 г., однако эта тема мало требует самостоятельного исследования. В соответствии с тем же постановлением широкой размах получила организация донорских пунктов сбора грудного молока.

В 1943 г. перинатальная смертность в Москве начала снижаться, как и коэффициент младенческой смертности, а в структуре перинатальной смертности в первый и последний раз за весь рассматриваемый период более половины случаев (57%) приходилось на ранний неонатальный период. Такие изменения произошли как за счет роста смертности на первой неделе, так и за счет снижения уровня мертворождаемости. Такие противоположенные тенденции вполне согласуются с условиями жизни в городе, когда наряду с мерами поддержки беременных женщин и кормящих матерей положение роддомов оставалось неустойчивым, а число домашних родов было относительно высоким. Об этом свидетельствует приказ Мосгорздравотдела № 614 от 11 ноября 1943 г., согласно которому полагалось снизить возросшее число домашних родов, а также наладить снабжение

топливом нескольких роддомов [26]. Напомним, что проведение родов в стационаре и поддержание температуры в родильных помещениях являлись важными инструментами предотвращения болезней и смертей новорожденных, в первую очередь, от пневмоний [27].

Период с 1944 по 1947 г. отмечен активным снижением уровня перинатальной смертности преимущественно за счет раннего неонатального периода. Продолжили свое развитие и государственные меры по охране материнства и детства. 9 марта 1944 г. был выпущен приказ № 168 Московского городского отдела здравоохранения о расширении коечного фонда в связи с переполнением роддомов и гинекологических больниц [28]. По статистике на 1 января, число родильных коек в Москве значительно выросло — с 1563 в 1944 г. до 2752 в 1945 г. [29], а по другой форме — № 90 «Годовой отчет о сети, деятельности и кадрах медицинских учреждений», — в которой, однако, нет сведений о дате, к которой приведены значения, число коек выросло с 1187 до 3170 [30, 31]. Следом за ним, 9 августа 1944 г., был выпущен приказ по Московскому городскому отделу здравоохранения № 448, направленный на ремонт и открытие отделений для недоношенных детей, а позже приказом Наркомздрава СССР и Наркомторговли СССР от 7 сентября 1944 г. № 431/592 установлена выдача дополнительных пайков в двойном размере для кормящих матерей, сдающих одновременно грудное молоко в консультацию не менее 300 г в день [28].

В дополнение к этому в июле 1944 г. был издан Указ Президиума Верховного Совета СССР «Об увеличении государственной помощи беременным женщинам, многодетным и одиноким матерям, усилении охраны материнства и детства, об установлении звания «Материнская» и учреждении ордена «Материнская слава» и медали «Медаль материнства». В рамках этого указа увеличивалась длительность отпуска по беременности и родам с 63 до 77 календарных дней (35 дней до и 42 дня после родов) и сокращался минимальный срок непрерывной работы на предприятии с 7 до 3 мес. Кроме того, согласно этому постановлению, каждой беременной женщине выдается начиная с 6-го мес беременности, а также каждой кормящей грудью или сдающей молоко женщине дополнительно к существующим нормам снабжения ежемесячный паек. В дополнительных пунктах содержались меры, улучшающие трудовое положение матерей, например запрет на привлечение к ночным и сверхурочным работам [32].

Значимую роль в развитии организации охраны здоровья матери и ребенка сыграло создание в 1944 г. НИИ акушерства и гинекологии [33]. В том же году в столице было создано первое отделение недоношенного ребенка, а в 1946 г. в Москве открыли первый в стране родильный дом, специализирующийся на выхаживании недоношенных детей [33, с. 59–76]. В середине 1947 г. на основании приказа № 519-а по Мосгорздравотделу принимались меры по улучшению обслуживания медицинской помощью женщин в родах и с начавшимися абортными при инфекционных заболеваниях (организация специальных боксов в некоторых роддомах Москвы для рожениц, страдающих инфекционными заболеваниями) [34].

Мы не располагаем достаточными данными для оценки вклада в снижение перинатальной смертности доношенных и недоношенных детей, однако, опираясь на исследование Р.Б. Коган, можно сделать вывод о снижении смертности на первой неделе жизни в Москве к 1946 г. за счет доношенных детей, тогда как смертность среди недоношенных оставалась сравнительно высокой,



в свою очередь, смертность недоношенных превышала смертность доношенных в 59 раз [35]. Интересно, что при росте коэффициента младенческой смертности в 1946 г., вызванном продовольственным кризисом по всей стране, смертность в перинатальном периоде продолжала снижаться, при том, что в 1948–1949 гг. она, напротив, значительно выросла — практически до предвоенных значений — за счет обеих ее составляющих. Выше, чем в 1949 г., мертворождаемость была только в 1939 г., тогда как уровень ранней неонатальной смертности поднялся до уровня 1945–1946 гг. В этом же году отмечался высокий процент смертности недоношенных детей [36]. В одном из протоколов совещаний по борьбе с желудочно-кишечными инфекциями в Москве в июле 1947 г. есть следующая запись: «Выявлено, что большинство матерей после выписки страдают отсутствием молока. Отменили рабочие карточки, это снизило рост сбора грудного молока» [37]. Отмена продовольственных карточек в самом деле произошла в 1947 г., однако не в июле, а в декабре, вместе с проведением денежной реформы [38]. Фиксировалось снижение сбора грудного молока: если в 1947 г. собирали 173 795 литров (примерно 476 литров в день), то в 1948 г. — только 98 893 литра грудного молока [39] (примерно 270 литров в день). Для сравнения: на начало 1943 г. насчитывалось 510 доноров грудного молока, которые ежедневно сдавали 261 литр [40], а в 1944 г. — 791 донор с ежедневной сдачей 412 литров [41]. На начало 1949 г. в сравнении с 1948 г. снизилось число доноров, сдающих грудное молоко, — с 888 до 497 [39]. Для улучшения обслуживания беременных женщин в середине 1948 г. выпущен Приказ Министерства здравоохранения СССР № 278 от 07.05.1948 «Об объединении роддомов и женских консультаций для лучшего сообщения между ними» [42], и его влияние уже выходит за хронологические рамки настоящего исследования. За рассматриваемый период перинатальная смертность в Москве снизилась на 5,7%, основной вклад в это снижение внесла ранняя неонатальная составляющая (84%).

Для определения места Москвы в мире по уровню перинатальной смертности в 1940-е гг. было выбрано две страны — Англия и Уэльс и Нидерланды. Безусловно, корректнее было бы провести сравнение с зарубежными городами, а не странами, однако, к сожалению, мы не располагаем данными о перинатальной смертности в рассматриваемый период. Выбор этих двух стран неслучаен: они характеризуются длинными рядами данных по перинатальной и младенческой смертности и сравнительно высоким качеством учета. Кроме того, они также были затронуты событиями Второй мировой войны, а данные по Нидерландам за голодный период 1944–1945 гг. дают возможность для сравнения влияния этого кризисного явления на уровень перинатальной смертности в Нидерландах и в Москве.

Разница в показателях перинатальной смертности между странами или временными промежутками на территории одной и той же страны может обуславливаться не только собственно уровнем смертности, но и различиями в определении живо- и мертворождения.

Под живорождением в Советском Союзе понималось полное выделение или извлечение внутриутробного ребенка при сроке беременности 28 нед и более (то есть с ростом более 35 см и массой более 1000 г), который после отделения от матери сделал хотя бы один вдох [33]. Впрочем, при анализе перинатальной смертности гораздо более значимую роль играют критерии, разделяющие мертворождаемость и выкидыши. Согласно Инструкции

Наркомздрава СССР от 01.07.1939 № 10 «Об определении доношенности (зрелости) новорожденных», роды нежизнеспособным ребенком в пределах 28 нед беременности должны были учитываться в качестве выкидыша. Длина и вес детей такого возраста указывались ниже 35 см и 1000 г. В результате советская статистика не включала ни в группу мертворождений, ни в группу ранней неонатальной смертности младенцев, которые родились живыми (сделали хотя бы один вдох) на сроке беременности менее 28 нед и которые умерли в течение первой недели жизни [43].

Вплоть до 1950 г., когда Всемирная организация здравоохранения ввела международные рекомендации по учету живорождений и мертворождений, каждая страна использовала свои собственные определения. Например, в Англии и Уэльсе до 1950 г. мертворожденным считался ребенок, «который родился после 28-й нед беременности и который не сделал ни одного вдоха и не проявлял никаких других признаков жизни» [44]. Отмечалось, что в годы войны имела место регистрация в качестве мертворожденных детей, умерших вскоре после рождения [45]. Впрочем, этот недоучет нивелируется использованием показателя перинатальной смертности.

В Нидерландах в исследуемый период срок беременности для признания мертворожденным ограничивался 26 нед и длиной младенца не менее 35 см при отсутствии любых признаков жизни (таких как дыхание и сердцебиение) [46]. Несмотря на то, что порог по сроку беременности в Нидерландах был ниже, чем в Советском Союзе (28 нед), длина ребенка в качестве критерия являлась аналогичной советским параметрам, что позволяет сопоставлять полученные результаты. В Нидерландах также существовал недоучет мертворождаемости. В публикации Национального центра статистики здоровья США, посвященной детской смертности в Нидерландах, приводится следующая информация: «В пограничных случаях, касающихся срока беременности (от 26 до 28 нед), врачи, как правило, классифицируют мертворождение как поздний выкидыш, чтобы избавить родителей от хлопот и расходов, связанных с похоронами. Это приводит к небольшому занижению показателей мертворождаемости и перинатальной смертности». Кроме того, часть мертворождений могли быть зарегистрированы в качестве живорождений для возможности крещения ребенка, и наоборот, часть детей, родившихся живыми, но умерших вскоре после рождения, могли иногда заносить в статистику мертворожденных [47].

Таким образом, основными различиями между критериями живо- и мертворождения в Советском Союзе и в этих двух странах являются: а) непризнание родившимся живым младенцем при сроке менее 28 нед беременности и не дожившего до выписки из роддома (для Советского Союза); б) более узкое определение признаков живорождения в СССР (только наличие дыхания). Если влияние второго фактора можно нивелировать переходом на анализ смертности в перинатальный период, то первый оказывает на уровень перинатальной смертности непосредственное влияние.

Перинатальная смертность в Москве в начале рассматриваемого периода была на 22 процентных пункта (п.п.) ниже, чем в Англии и Уэльсе, но на 20 п.п. выше, чем в Нидерландах (табл. 1).

Потрясения Второй мировой войны затронули население Англии и Уэльса раньше, чем России. К 1940 г. повседневная жизнь страны уже перешла на военные рельсы, что отразилось и на системе здравоохранения. Активные перемещения населения, разделение семей,

**Таблица 1.** Перинатальная смертность в Москве, Англии и Уэльсе и Нидерландах, 1939–1949 гг., на 1000 всех рождений**Table 1.** Perinatal mortality in Moscow, England and Wales, and the Netherlands, 1939–1949, per 1000 total births

Год	Москва	Англия и Уэльс	Нидерланды
1939	48,1	58,5	39,8
1940	45,2	57,7	40,6
1941	43,2	54,7	37,5
1942	–	52,1	33,5
1943	41,7	47,9	32,4
1944	33,2	44,5	33,6
1945	31,2	45,2	34,9
1946	28,1	44,3	34,8
1947	27,6	40,3	34,2
1948	36,7	38,5	32,4
1949	42,4	38,0	32,9

Источник: для Москвы расчеты авторов на основе архивных данных ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Оп. 329. Д. 4480 [19]; ГАРФ. Ф. А-374. Оп. 11. Д. 93 [20]. Для Англии и Уэльса [45, р. 119], для Нидерландов [48, р. 34].

Source: for Moscow authors' calculations based on archived data from Moscow Central State Archive. Fund P-126. Inventory 13. Case 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; Russian State Archive of Economics. Fund 1562. Inventory 20. Case 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Inventory 329. Case 4480 [19]; State Archive of Russian Federation. Fund A-374. Inventory 11. Case 93 [20]. For England and Wales [45, p. 119], for the Netherlands [48, p. 34].

приоритизация военных нужд, призыв большей части профессиональных врачей на войну отразились на показателе младенческой смертности в Англии и Уэльсе — ее рост в 1941 г. в сравнении с 1939 г. составил практически 10%. Тем не менее, перинатальная смертность не только не выросла, но и сохранила свой тренд на снижение. Не последнюю роль в этом сыграло изменение организации медицинской помощи беременным и недавно родившим женщинам. С июля 1940 г. введена ежедневная продажа беременным женщинам и кормящим матерям пинты молока по низкой цене, а с 1941 г. к этому добавлялись апельсиновый сок, таблетки из рыбьего жира, а также витамины А и D. Помимо этого, для обеспечения безопасного родоразрешения в условиях регулярных налетов за месяц до предполагаемой даты родов женщин эвакуировали в специальные общежития, адаптированные для ухода за беременными и новорожденными. Вместе с этим нужно учитывать и продолжающийся эффект мер 1930-х гг., направленных на повышение уровня квалификации практикующих акушерок, а также организацию в 1936 г. бесплатной акушерской службы [45, 49]. В то же время охват в Великобритании (без Шотландии) стационарным родоразрешением вырос за десять лет с 52,8 до 61,2% [35], а с 1948 г. вступил в силу закон о Национальной службе здравоохранения, заложивший основу для организации бесплатной медицинской помощи в Англии и Уэльсе [50]. В Великобритании в этот период родоразрешения в стационарах проводились в основном для женщин, имеющих осложнения, тогда как домашние роды сопровождалась профессиональной акушерской помощью на дому, и только около 2% родов проходили без какой-либо профессиональной помощи [49, р. 111]. За все рассматриваемые десять лет рост перинатальной смертности в Англии и Уэльсе зафиксирован только в 1945 г. — на 0,7%, причем рост произошел исключительно за счет ранней неонатальной составляющей, тогда как уровень мертворождаемости снижался в течение всего периода (кроме 1945 г., когда

он остался без изменений) (табл. 2). В этот же год вырос и коэффициент младенческой смертности, что объясняется общемировым продовольственным послевоенным кризисом, ростом рождаемости и ожиданием демобилизации медработников [45]. Всего уровень перинатальной смертности в Англии и Уэльсе в 1949 г. по сравнению с 1939 г. уменьшился на 20,5% (больше чем в 1,5 раза) и был ниже московских значений на 4,4% (или 12 п.п.). «Перегнуть» Москву по уровню перинатальной смертности Англия и Уэльс смогли только в 1949 г. из-за значительного скачка показателя в Москве. В отличие от Москвы, основной вклад в такое значительное снижение уровня перинатальной смертности внесло снижение уровня мертворождаемости (75%).

В Нидерландах 1949 г. характеризуется более низкими значениями, чем 1939 г., показателя перинатальной смертности. Снижение составило 6,9%, или 21 п.п. За 10 лет перинатальная смертность в стране росла дважды: в 1940 и в 1944–1945 гг. В Нидерландах менее четверти всех родов проходили в больницах [48]. Напомним, что в Москве более 90% всех рожениц в начале рассматриваемого периода были охвачены наблюдением консультаций [51] и менее 8% родов проходили вне стационара [52]. Организация профессиональной акушерской помощи на дому в Нидерландах началась гораздо раньше, чем в Англии, однако централизованная система здравоохранения и медицинского страхования появилась только в период немецкой оккупации в 1941 г. [53]. До этого момента только половина населения Нидерландов была застрахована, тогда как вторая половина получала бесплатную медицинскую помощь от врачей, нанятых муниципалитетом [47]. Не считая этого, система организации медицинской помощи беременным практически не претерпела изменений с начала века: уход за роженицей делили между собой семейные врачи и акушерки, получавшие оплату труда из страховых счетов [47]. Особое положение Нидерланды занимали и в вопросах продовольственного снабжения: после

**Таблица 2.** Мертворождаемость и ранняя неонатальная смертность как часть перинатальной в Москве, Англии и Уэльсе и Нидерландах, 1939–1949 гг., на 1000 всех рождений

**Table 2.** Stillbirth and early neonatal mortality as part of perinatal mortality in Moscow, England and Wales, and the Netherlands, 1939–1949, per 1000 of all births

Год	Мертворождаемость			Ранняя неонатальная смертность		
	Москва	Англия и Уэльс	Нидерланды	Москва	Англия и Уэльс	Нидерланды
1939	25,3	38,1	24,7	22,8	20,4	15,1
1940	22,6	37,2	24,8	22,6	20,5	15,8
1941	22,2	34,8	25,1	21,0	19,9	12,4
1942	24,6	33,2	21,3	н/д	18,9	12,2
1943	17,9	30,1	19,3	23,8	17,8	13,1
1944	16,7	27,6	18,5	16,5	16,9	15,1
1945	17,0	27,6	18,5	14,1	17,6	16,4
1946	16,3	27,2	19,4	11,7	17,1	15,4
1947	16,8	24,1	20,2	10,8	16,2	14
1948	21,6	23,2	20,1	15,1	15,3	12,3
1949	24,4	22,7	18,9	18,0	15,3	14

Источники: для Москвы расчеты авторов на основе архивных данных ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Оп. 329. Д. 4480 [19]; ГАРФ. Ф. А-374. Оп. 11. Д. 93 [20]; база данных Демоскоп [55]. Для Англии и Уэльса [45], для Нидерландов [48].

Source: for Moscow authors' calculations based on archived data from Moscow Central State Archive. Fund P-126. Inventory 13. Case 159 [11]; 173 [12]; 189 [13]; 204 [14]; Russian State Archive of Economics. Fund 1562. Inventory 20. Case 204 [15]; 341 [16]; 432 [17]; 777 [18]; Inventory 329. Case 4480 [19]; State Archive of Russian Federation. Fund A-374. Inventory 11. Case 93 [20]; Demoscope database [55]. For England and Wales [45], for the Netherlands [48].

вторжения Германии в страну в мае 1940 г. частично за счет либерального правления оккупантов, частично из-за введенной в 1939 г. карточной системы снабжения обеспечение страны продовольствием было значительно лучше, чем в других оккупированных странах [54].

Рост перинатальной смертности в Нидерландах в 1944–1945 гг. связан с сильным голодом и его последствиями в эти годы. Особый интерес вызывает показатель мертворождаемости, который не изменился в годы голода, но вырос в следующие 1946–1948 гг., гораздо более благополучные с точки зрения продовольственного обеспечения. Такой же временной лаг характерен и для Москвы — когда голод 1946–1947 гг. не отразился на уровне перинатальной смертности и проявился уже в следующие за ними 1948–1949 гг. Отдельные исследования, посвященные этой теме, констатируют, что мертворождаемости в крупных городах Нидерландов, в большей степени пострадавших от голода, не только не выросла в сравнении с более благополучными регионами, но и продолжила снижение. Авторы объясняют такие различия результатом колебания малых чисел умерших в городах, а также отмечают большее влияние голода на уровень перинатальной смертности, если он затрагивал женщин на ранних сроках беременности [54]. Другим вариантом объяснения является возможный недоучет мертворожденных и числа зарегистрированных смертей во второй половине 1944 — первой половине 1945 г., вызванный активизацией военных действий [54]. Тем не менее, к 1949 г. показатель перинатальной смертности в Нидерландах приблизился к своему минимальному значению и был на 9,5% ниже, чем в Москве. В целом за 1939–1949 гг. коэффициент перинатальной смертности снизился в Нидерландах на 6,9%. Как и в Англии и Уэльсе, подавляющий вклад в это снижение внесло снижение мертворождаемости (84%).

Таким образом, к концу рассматриваемого периода Москва показывала самые высокие значения по уровню перинатальной смертности по сравнению с рассматриваемыми странами (как по уровню мертворождаемости, так и по уровню ранней неонатальной составляющей). При этом в начале рассматриваемого периода самый высокий уровень перинатальной смертности и мертворождаемости был в Англии и Уэльсе. Можно предположить, что одной из причин этого было меньшее, чем в странах, выбранных для сравнения, внимание к снижению уровня мертворождаемости, за счет которой и происходило основное снижение перинатальной смертности в Нидерландах и Англии и Уэльсе.

С 1939 по 1947 г. перинатальная смертность в Москве снижалась, несмотря на потрясения военных лет и голод 1946–1947 гг. Вероятно, исключением мог стать 1942 г., когда коэффициент мертворождаемости вырос в сравнении с 1940–1941 гг., но оставался ниже значений довоенного 1939 г. В более благополучные 1948–1949 гг., когда коэффициент младенческой смертности в Москве снижался, перинатальная смертность, напротив, выросла практически до значений 1941 г. — в основном за счет мертворождаемости. Аналогичная ситуация была характерна и для Нидерландов, когда показатель перинатальной смертности после снижения в годы оккупации вырос в 1945–1949 гг., причем в голодный 1945 г. этот рост произошел исключительно за счет ранней неонатальной смертности, тогда как в 1946–1949 гг. основной вклад внес рост мертворождаемости. Стало ли повышение уровня перинатальной смертности в Москве в конце 1940-х гг. последствием голода 1946–1947 гг., результатом отмены карточной системы на фоне проведения денежной реформы или каких-либо других факторов — остается не до конца ясным. В любом случае, даже в условиях сравнительно более высокого охвата бесплатным стационарным

родовспоможением, родовыми консультациями и более узкого определения критериев живого- и мертворождений перинатальная смертность в Москве в 1949 г. оказалась выше, чем в Нидерландах и Англии и Уэльсе. Основной вклад в снижение перинатальной смертности в Москве дал ранний неонатальный период, в Нидерландах — мертворождаемость, а в Англии и Уэльсе — обе составляющие.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование осуществлено в рамках Программы фундаментальных исследований НИУ ВШЭ.

### FINANCING SOURCE

The study was carried out within the framework of fundamental research program in the Higher School of Economics National Research University.

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

### ВКЛАД АВТОРОВ

**Ю.В. Хавраева** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, администрирование проекта, руководство, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**Е.А. Кваша** — определение концепции, анализ данных, администрирование проекта, руководство, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Yuliya V. Khavraeva** — study concept, data processing, data analysis, project administration, guidance, manuscript draft writing, manuscript review and revision.

**Ekaterina A. Kvasha** — study concept, data analysis, project administration, guidance, manuscript draft writing, manuscript review and revision.

### ORCID

**Ю.В. Хавраева**

<https://orcid.org/0009-0009-7862-1011>

**Е.А. Кваша**

<https://orcid.org/0000-0002-2003-5484>

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Петров-Маслаков М.А., Климец И.И. *Перинатальная смертность*. — Л.: Медицина; 1965. — 218 с. [Petrov-Maslakov VP, Klimets II. *Perinatalnaya smertnost'*. Leningrad: Meditsina; 1965. (In Russ).]
- Peller S. Mortality, past and future. *Population Studies*. 1948;1(4):405–456. doi: <https://doi.org/10.1080/00324728.1948.10616971>
- Биншток В.И. *Смертность грудных детей в Петрограде за 10 лет (1906–1915 гг.): материалы по статистике г. Петрограда. № 1* / Стат. отд-ние Петроградской городской управы. — Пг.: Гор. тип.; 1917. — 15 с. [Binshtok VI. *Smertnost' grudnykh detei v Petrograde za 10 let (1906–1915 gg.): materialy po statistike g. Petrograda. No. 1.* / Stat. otd-nie Petrogradskoi gorodskoi upravu. Petrograd: Gor. tip.; 1917. 15 p. (In Russ).]
- Новосельский С.А. О ранней детской смертности // *Вопросы демографической и санитарной статистики: избранные произведения*. — М.: Государственное издательство медицинской литературы; 1958. — С. 131–158. [Novosel'skii SA. O rannei detskoj smertnosti. In: *Voprosy demograficheskoi i sanitarnoi statistiki: izbrannye proizvedeniia*. Moscow: Gosudarstvennoe izdatel'stvo meditsinskoj literatury; 1958. pp. 131–158. (In Russ).]
- Паевский В.В. *Элементы статистики*. — М.: Государственное медицинское издательство; 1931. [Paevskii VV. *Elementy statistiki*. Moscow: Gosudarstvennoe meditsinskoe izdatel'stvo; 1931. (In Russ).]
- Фейгель И. *Мертворождаемость (опыт исследования влияния социально-бытовых и клинических факторов на высоту мертворождаемости)* / предисл. проф. С.А. Новосельского и проф. Р.В. Кинарского. — М.: Гос. мед. изд-во «Мосполиграф»; 1929. — 95 с. [Feigel' I. *Mertvorozhdaemost' (opyt issledovaniia vliianiia sotsial'no-bytovykh i klinicheskikh faktorov na vysotu mertvorozhdaemosti)*. Preface prof. S.A. Novoselsky and prof. R.V. Kinarsky. Moscow: Gos. med. izd-vo "Mospoligraf"; 1929. 95 p. (In Russ).]
- Федотова В.А. *Мертворождаемость и борьба с ней (по материалам клиники)*: дис. ... канд. мед. наук. — Саратов; 1949. — 250 с. [Fedotova VA. *Mertvorozhdaemost' i bor'ba s nei (Po materialam kliniki)*. [dissertation]. Saratov; 1949. 250 p. (In Russ).]
- Стукс Г.Г. *Ранняя детская смертность, мертворождаемость, ante-, интра- и постнатальная охрана здоровья новорожденных // Советская педиатрия*. — 1934. — № 3. — С. 115–122. [Stuks GG. Rannyya detskaya smertnost', mertvorozhdaemost', ante-, intra- i postnatal'naya ohrana zdorov'ya novorozhdennykh. *Sovetskaya pediatriya*. 1934;(3):115–122. (In Russ).]
- Колкер Р.Б. Мертворождаемость и ранняя детская смертность // *Труды Ростовского-на-Дону Государственного медицинского института. Сборник 5*. — Ростов-н/Д: Ростиздат; 1939. — С. 282–294. [Kolker RB. Mertvorozhdaemost' i rannyya detskaya smertnost'. In: *Trudy Rostovskogo-na-Donu Gosudarstvennogo meditsinskogo instituta. Sbornik 5*. Rostov-na-Donu: Rostizdat; 1939. pp. 282–294. (In Russ).]
- Денисенко М.Б., Кваша Е.А., Хавраева Ю.В. Младенческая смертность в Москве в 1939–1949 гг. // *Демографическое обозрение*. — 2025. — Т. 12. — № 1. — С. 57–85. — doi: <https://doi.org/10.17323/demreview.v12i1.26577> [Denisenko MB, Kvasha EA, Khavraeva YV. Infant mortality in Moscow in 1939–1949. *Demograficheskoe obozrenie*. 2025;12(1):57–85. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17323/demreview.v12i1.26577>] Доступно по: <https://demreview.hse.ru/article/view/26577>. Ссылка активна на 30.09.2025.
- Центральный государственный архив Москвы (ЦГАМ). Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 159. [Central State Archives of Moscow (CSAM). Fund P-126. Inventory 13. Case 159. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 173. [CSAM. Fund P-126. Inventory 13. Case 173. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 189. [CSAM. Fund P-126. Inventory 13. Case 189. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-126. Оп. 13. Д. 204. [CSAM. Fund P-126. Inventory 13. Case 204. (In Russ).]
- Российский государственный архив экономики (РГАЭ). Ф. 1562. Оп. 20. Д. 204. [Russian State Archive of Economics (RSAE). Fund 1562. Inventory 20. Case 204. (In Russ).]
- РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 341. [RSAE. Fund 1562. Inventory 20. Case 341. (In Russ).]
- РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 432. [RSAE. Fund 1562. Inventory 20. Case 432. (In Russ).]
- РГАЭ. Ф. 1562. Оп. 20. Д. 777. [RSAE. Fund 1562. Inventory 20. Case 777. (In Russ).]
- РГАЭ. 1562. Оп. 329. Д. 4480. [RSAE. Fund 1562. Inventory 329. Case 4480. (In Russ).]
- Государственный архив Российской Федерации (ГАРФ). Ф. А-374. Оп. 11. Д. 93. [State Archive of the Russian Federation (SARF). Fund A-374. Inventory 11. Case 93. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 1. Д. 46. [CSAM. Fund P-552. Inventory 1. Case 46. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 10. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 10. (In Russ).]
- ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 478. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 478. (In Russ).]

24. ГАРФ. Ф. А-482. Оп. 47. Д. 440. [SARF. Fund A-482. Inventory 47. Case 440. (In Russ).]
25. Kominiarek MA, Rayan P. Nutrition recommendations in pregnancy and lactation. *Med Clin North Am.* 2016;100(6):1199. doi: <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2016.06.004>
26. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 2. Д. 64. [CSAM. Fund P-552. Inventory 2. Case 64. (In Russ).]
27. Гаврилов К.П. *Ранняя детская смертность и меры борьбы с ней.* — Свердловск; 1947. — 64 с. [Gavrilov KP. *Rannyya detskaya smertnost' i mery bor'by s nei.* Sverdlovsk; 1947. 64 p. (In Russ).]
28. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 2. Д. 176. [CSAM. Fund P-552. Inventory 2. Case 176. (In Russ).]
29. ЦГА Москвы. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 9. [CSA of Moscow. Fund P-552. Inventory 2. Case 9. (In Russ).]
30. ГАРФ. Ф. 8009. Оп. 6. Д. 1116. [SARF. Fund 8009. Inventory 6. Case 1116. (In Russ).]
31. ГАРФ. Ф. 8009. Оп. 6. Д. 1357. [SARF. Fund 8009. Inventory 6. Case 1357. (In Russ).]
32. О порядке назначения и выплаты государственных пособий и предоставления льгот лицам, работающим в тылу в военное время // *Картотека законодательных и инструктивных материалов Народного комиссариата местной промышленности РСФСР.* — 1943. [О poryadke naznacheniya i vyplaty gosudarstvennykh posobii i predostavleniya l'got litsam, rabotayushchim v tylu v voennoe vremya. In: *Kartoteka zakonodatel'nykh i instruktivnykh materialov Narodnogo komissariata mestnoi promyshlennosti RSFSR.* 1943. (In Russ).] Доступно по: <https://docs.historyrussia.org/ru/nodes/254581>. Ссылка активна на 31.07.2025.
33. Мучиев Г.С., Фролова О.Г. *Охрана здоровья плода и новорожденного в СССР.* — М.: Медицина; 1979. [Muchiev GS, Frolova OG. *Ohrana zdorov'ya ploda i novorozhdennogo v SSSR.* Moscow: Medicina; 1979. (In Russ).]
34. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 2. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 2. (In Russ).]
35. Коган Р.Б. *Здоровье детей раннего возраста в Советском Союзе.* — М.: Наука; 1971. [Kogan RB. *Zdorov'e detei rannego vozrasta v Sovetskom Soyuze.* Moscow: Nauka; 1971. (In Russ).]
36. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 217. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 217. (In Russ).]
37. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 19. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 19. (In Russ).]
38. *Москва послевоенная. 1945–1947. Архивные документы и материалы / под ред. В.Е. Базанова.* — М.: Мосгорархив; 2000. — 768 с. [Moskva poslevoennaya. 1945–1947. *Arhivnye dokumenty i materialy.* Bazanov VE, ed. Moscow: Mosgorarhiv; 2000. 768 p. (In Russ).]
39. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 3. Д. 163. [CSAM. Fund P-552. Inventory 3. Case 163. (In Russ).]
40. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 2. Д. 69. [CSAM. Fund P-552. Inventory 2. Case 69. (In Russ).]
41. ГАРФ. Ф. 482. Оп.47. Д. 2267. [SARF. Fund 482. Inventory 47. Case 2267. (In Russ).]
42. ЦГАМ. Ф. Р-552. Оп. 2. Д. 157. [CSAM. Fund P-552. Inventory 2. Case 157. (In Russ).]
43. Anderson BA, Silver BD. Infant mortality in the Soviet Union: regional differences and measurement issues. In: *Population and development review.* 1986;12(4):705–738. doi: <https://doi.org/10.2307/1973432>
44. *The Registrar General's statistical review of England and Wales.* Part 3: Commentary. 1961. London: H.M.S.O.; 1961. Available online: <https://archive.org/details/sid14149570/page/119/mode/1up?q=infant+mortality>. Accessed on June 15, 2025.
45. Hirst KM, Butler NR, Dawkins MJR. *Infant and perinatal mortality in England and Wales.* 1968. Available online: [https://www.cdc.gov/nchs/data/series/sr\\_03/sr03\\_012acc.pdf](https://www.cdc.gov/nchs/data/series/sr_03/sr03_012acc.pdf). Accessed on September 30, 2025.
46. Sonsbeek JLA. *Van de schaduw des doods tot een licht ten leven: de historie van de methodiek van de doodsoorzakenstatistiek in Nederland, 1865–2005.* Centraal Bureau voor de statistiek; 2005. Available online: <https://www.cbs.nl/-/media/imported/documents/2005/39/2005-c161-pub.pdf>. Accessed on September 30, 2025.
47. De Haas-Posthuma JH, De Haas J.H. Infant loss in the Netherlands. *Vital and health statistics. Series 3, Analytical studies.* 1968;11:1–63. Available online: [https://www.cdc.gov/nchs/data/series/sr\\_03/sr03\\_011acc.pdf](https://www.cdc.gov/nchs/data/series/sr_03/sr03_011acc.pdf). Accessed on September 30, 2025.
48. De Haas JH. *Kindersterfte in Nederland—Child Mortality in the Netherlands.* Assen: Van Gorcum; 1956. Available online: <https://publications.tno.nl/publication/34623087/gRaoooy/haas-1954-kindersterfte.pdf>. Accessed on September 30, 2025.
49. Butler NR, Bonham DG. *The first report of the 1958 British perinatal mortality survey.* Edinburgh & London: E. & S. Livingstone.; 1963. Available online: <https://www.milbank.org/wp-content/uploads/mq/volume-43/issue-01/43-1-part-1-Review-Article-The-First-Report-of-the-1958-British-Perinatal-Mortality-Survey.pdf>. Accessed on September 30, 2025.
50. *The National Health Service Act 1946. An Act to provide for the establishment of a comprehensive health service for England and Wales, and for purposes connected therewith.* 1946. 9 & 10 Geo. 6. Ch. 81. Available online: <https://www.legislation.gov.uk/ukpga/Geo6/9-10/81/contents/enacted>. Accessed on September 30, 2025.
51. ГАРФ. Ф. Р-8009. Оп. 5. Д. 211. [SARF. Fund P-8009. Inventory 5. Case 211. (In Russ).]
52. ГАРФ. Ф. Р-8009. Оп. 22. Д. 83. [SARF. Fund P-8009. Inventory 22. Case 83. (In Russ).]
53. Bertens R, Palamar J. *Het Nederlandse zorgbeleid in historisch perspectief.* Den Haag: Wetenschappelijke Raad voor het Regeringsbeleid; 2021. Available online: <https://www.wrr.nl/binaries/wrr/documenten/working-papers/2021/09/14/nederlandse-zorgbeleid-in-historische-perspectief/WP+045-Het-Nederlandse-zorgbeleid-in-historisch-perspectief-1941-2017.pdf>. Accessed on September 30, 2025.
54. de Zwarte IJJ, Ekamper P, Lumey LH. Infant and child mortality in the Netherlands 1935–47 and changes related to the Dutch famine of 1944–45: A population-based analysis. *Population Studies.* 2024;78(3):483–501. doi: <https://doi.org/10.1080/00324728.2024.2345678>. Available online: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/00324728.2023.2243913>. Accessed on September 30, 2025.
55. Демографические показатели по СССР // *Демоскоп Weekly:* вебсайт. — М.; 2020. [Demographic indicators for the USSR. In: *Demoscope Weekly: Website* (In Russ).] Доступно по: <https://www.demoscope.ru/weekly/ssp/ussr.php>. Ссылка активна на 15.06.2025.

В.Н. Трегубов

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

# Создание службы здоровья юных пионеров при Российском обществе Красного Креста

**Контактная информация:**

Трегубов Валерий Николаевич, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры общественного здоровья и здравоохранения им. Н.А. Семашко Института общественного здоровья им. Ф.Ф. Эрисмана Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

**Адрес:** 119992, Москва, ул. Большая Пироговская, д. 2, стр. 2, **тел.:** +7 (499) 248-43-65, **e-mail:** [tregubov\\_v\\_n@staff.sechenov.ru](mailto:tregubov_v_n@staff.sechenov.ru)

**Статья поступила:** 03.08.2025, **принята к печати:** 16.10.2025

В статье представлены исторические сведения о формировании и развитии службы здоровья юных пионеров при Российском обществе Красного Креста, которым с 1919 по 1928 г. руководил выдающийся организатор здравоохранения, ученый и педагог Зиновий Петрович Соловьев. В процессе настоящего исследования были проанализированы документы, хранящиеся в Государственном архиве Российской Федерации, и ранее опубликованные на эту тему научные работы. Установлено, что для сохранения и укрепления здоровья подрастающего поколения специалистами службы здоровья юных пионеров были открыты первичные пункты, врачебно-профилактические кабинеты, летние площадки и первый пионерский лагерь-санаторий «Артек». Полученные данные позволили раскрыть особенности выполнения в 20-е гг. XX в. специалистами Российского общества Красного Креста мероприятий по сохранению здоровья юных пионеров и отдать дань памяти З.П. Соловьеву, со дня рождения которого в 2026 г. исполняется 150 лет.

**Ключевые слова:** служба здоровья, Российское общество Красного Креста, Зиновий Петрович Соловьев, первичные пункты, врачебно-профилактические кабинеты, летние площадки, Артек

**Для цитирования:** Трегубов В.Н. Создание службы здоровья юных пионеров при Российском обществе Красного Креста. Вопросы современной педиатрии. 2025;24(5):330–336. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2954>

Забота о сохранении и укреплении здоровья детей является важнейшей задачей любого социально-государства. В России значительные перемены в охране здоровья подрастающего поколения произошли в период формирования советской власти [1]. Одним из идеологов данной работы в 20-е гг. XX в. был выдающийся отечественный организатор здравоохранения, ученый и педагог в области социальной гигиены Зиновий Петрович Соловьев (10 (22) нояб-

ря 1876 – 6 ноября 1928), со дня рождения которого в 2026 г. исполняется 150 лет.

В опубликованных уже после его смерти трудах достаточно подробно освещены биография, революционная, общественная и многогранная трудовая деятельность З.П. Соловьева, в том числе на руководящих должностях — в качестве заместителя народного комиссара здравоохранения РСФСР, начальника Военно-санитарного управления Красной армии, руководителя

Valeriy N. Tregubov

Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

## Creation of a Health Service for Young Pioneers at Russian Red Cross

This article presents historical data on the creation and development of the health service for young pioneers at Russian Red Cross. Zinovy Petrovich Soloviev, outstanding organizer of health care, scientist and teacher, led the organization from 1919 to 1928. During the study, we have analyzed documents from the State Archive of Russian Federation and previously published scientific works on this topic. It was established that specialists of the health service for young pioneers have created primary care centers, medical and preventive care rooms, summer camps, and first pioneer camp / health camp “Artek” to preserve and strengthen younger generation health. The obtained data has revealed features of all measures taken by Russian Red Cross specialists in preserving young pioneers health in 1920-s, as well as pay tribute to the memory of Z.P. Soloviev as it will be his 150 anniversary in 2026.

**Keywords:** health service, Russian Red Cross, Zinovy Petrovich Soloviev, primary care centers, medical and preventive care rooms, summer camps, Artek

**For citation:** Tregubov Valeriy N. Creation of a Health Service for Young Pioneers at Russian Red Cross. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):330–336. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2954>

кафедры социальной гигиены медицинского факультета II Московского государственного университета и председателя Центрального комитета Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). О высокой работоспособности, ответственности за порученное дело и трудолюбии этого уникального человека наглядно свидетельствует тот факт, что обязанности на данных должностях Зиновий Петрович выполнял одновременно до последнего дня своей жизни [2–5].

Будучи назначенным в 1919 г. председателем ЦК РОКК З.П. Соловьев в сложных социально-экономических условиях, в которых в тот период находилась Россия, основное внимание сосредоточил на сохранении и развитии движения Красного Креста, организации медицинской помощи раненым и больным, спасении голодающего населения, развитии профилактики, военно-санитарной подготовки граждан, постройке первого санитарного самолета, а также на создании службы здоровья юных пионеров при РОКК и открытии в ее составе первичных пунктов, врачебно-профилактических кабинетов, летних площадок и первого пионерского лагеря-санатория «Артек» [6–8].

С целью проведения исторического анализа формирования и развития службы здоровья юных пионеров при РОКК под руководством З.П. Соловьева в данном исследовании были изучены документы, хранящиеся в Государственном архиве Российской Федерации (ГАРФ), и ранее опубликованные на эту тему научные работы.

Результаты проведенного исследования свидетельствуют о том, что службу здоровья юных пионеров при РОКК З.П. Соловьев начал создавать, используя свой опыт и теоретические знания, полученные еще в дореволюционный период. Так, на IX Губернском съезде земских врачей и представителей управ Саратовской губернии он выступил с докладом «Ясли-приюты в Саратовской губернии за пятилетие 1903–1907 гг.» [9], а в 1912 г. опубликовал статью «Об организации школьного приварка в народной школе», в которой показал, что длинная дорога до школы и обратно, скудное питание способствуют росту заболеваемости у детей, и обосновал необходимость организации для них горячих завтраков [6].

С 1918 г. в России для детей до 16 лет организуется питание, особое внимание при этом уделялось детям младше 5 лет. «В условиях разрухи, нестабильной политической и экономической обстановки эти меры приносили свои плоды: в 1920 г. в подведомственных Наркомздраву и Наркомпросу учреждениях питание получали 298 069 детей, а по стране в целом их число достигало 1,5 млн» [7]. Данные мероприятия осуществлялись при непосредственном участии З.П. Соловьева [6].

Необходимость создания службы здоровья для подрастающего поколения, объединенного в 1922 г. в нашей стране в пионерскую организацию, была обусловлена высоким уровнем заболеваемости детей и отсутствием необходимых ресурсов для их лечения и проведения профилактических мероприятий в тот период. Об этом убедительно свидетельствуют слова Зиновия Петровича, сказанные им на II Всероссийском съезде Общества Красного Креста в Москве 15 января 1927 г.: «Данные медицинских обследований пионеров,

проведенных в 1924–1925 гг., показали, что пионерская масса страдает начальными формами туберкулеза, общим упадком питания, анемией и т.п. Между тем лечебно-санитарная помощь детям была явно недостаточна. Учреждения и профсоюзы не имели достаточного количества средств, чтобы вывезти летом всех пионеров на дачи и в лагерь» [10].

Данная ситуация усугублялась высокой нагрузкой на пионеров во время школьных занятий и общественных мероприятий во внеурочное время, что приводило к их утомлению, возникновению головных болей и нарушению сна. В статье, посвященной летнему отдыху школьников, З.П. Соловьев писал: «Наш долг — дать здоровое лето юному пионеру. Надо не только устранить все недочеты в здоровье пионера, обусловленные зимой, но и наверстать с избытком недополученное за зимние месяцы нормальное развитие и укрепление детского организма. <...> Необходимо хорошенько и основательно продумать применительно к состоянию здоровья пионера, как наиболее целесообразно, в интересах возможно большего укрепления его физического и психического состояния, использовать лето и природу» [11]. В статье, посвященной здоровью молодежи и Красной Армии, Зиновий Петрович указывал, что данные призыва юношей на военную службу в 1924 г. свидетельствовали о негативном влиянии потрясений последнего десятилетия на здоровье молодежи, которая была ниже ростом и с меньшей массой тела по сравнению с призывниками довоенных лет [12].

Учитывая данные обстоятельства, в ноябре 1924 г. специалистами РОКК под руководством З.П. Соловьева была сформирована служба здоровья юных пионеров [10]. Изначально при ее создании планировали открыть в Москве три первичных пункта и два врачебно-профилактических кабинета, в которых по штату предусматривалось по одному врачу-педологу. Для этого приказом РОКК от 09.01.1925 № 1 было предписано назначить «с 15.12.1924 врача Липович З.Ю. врачом-педологом и поручить формирование первичного пункта в Хамовническом районе, с 29.12.1924 врача Фрейдгейма И.Л. врачом-педологом и поручить формирование первичного пункта в Замоскворецком районе, с 29.12.1924 врача Романовскую Р.Б. врачом-педологом и поручить формирование врачебно-профилактического кабинета в Замоскворецком районе, с 29.12.1924 врача Гинзберг И.Л. врачом-педологом и поручить формирование врачебно-профилактического кабинета в Хамовническом районе». Первичные пункты должны были осуществлять санитарно-просветительскую работу среди пионеров, проводить мероприятия по оздоровлению пионерской среды и оказывать пионерам первую помощь. Врачебно-профилактические кабинеты предназначались для обследования пионеров [13].

В дополнении к данному приказу указывалось, что первичные пункты службы здоровья юных пионеров должны быть открыты в Хамовническом, Замоскворецком и Бауманском районах г. Москвы и подчинены вместе с врачебно-профилактическими кабинетами медицинскому отделу ЦК РОКК [14]. Несмотря на установленные сроки, первичный пункт при центральном клубе юных пионеров Замоскворецкого района начал функциони-

ровать с 13.01.1925, о чем свидетельствует отраженная в Приказе РОКК от 24.01.1925 № 6 справка: рапорт врача И.Л. Фрейдгейма от 13.01.1925 [15].

Согласно протоколу заседания ЦК РОКК от 12.01.1925 № 1, в начале 1925 г. в Москве было открыто только два первичных пункта и два врачебно-профилактических кабинета. Несмотря на это, ЦК РОКК планировал в ближайшее время открыть сеть первичных пунктов и врачебно-профилактических кабинетов в Ленинграде, Самаре, Уфе, Симферополе, Ново-Николаевске, Оренбурге, Смоленске, Ташкенте и Ростове-на-Дону [16]. Данные планы постепенно реализовывались, и 04.08.1925 на заседании ЦК РОКК, которое проводилось под председательством З.П. Соловьева, заведующий медицинским отделом Я.П. Бугайский доложил, что за 6 месяцев в Москве и 3 месяца на периферии службой здоровья юных пионеров организовано 20 первичных пунктов и 12 врачебно-профилактических кабинетов [17]. В общей сложности в 1924–1925 гг. было открыто 36 первичных пунктов и 13 врачебно-профилактических кабинетов, а в 1925–1926 гг. число первичных пунктов увеличилось до 48, при этом профилактических кабинетов стало 11. В качестве основных задач службе здоровья в 1925–1926 гг. были определены усиление помощи органам здравоохранения в деле охраны здоровья пионеров; привлечение общественных сил и материальных средств организаций к делу оздоровления пионеров; анализ данных медицинских обследований здоровья пионеров; осуществление содействия упорядочению работы пионерских групп и оздоровлению условий быта; привлечение внимания родителей, педагогов и вожатых к делу оздоровления пионеров; повышение активности самих пионеров в самооздоровлении; привитие гигиенических навыков пионерам и, основываясь на их самостоятельности, окружающим, семье и школе. Решение указанных задач осуществлялось по следующим направлениям: санитарно-просветительская работа среди пионеров, вожатых, педагогов и родителей; лечебная и лечебно-профилактическая помощь; участие специалистов службы здоровья в методической и организационной работе в пионерских организациях, а также привлечение и подготовка к работе врачей, поддерживающих данное направление [10].

Создаваемые специалистами РОКК для подрастающего поколения первичные пункты являлись основным низовым учреждением службы здоровья юных пионеров. В соответствии с Положением о первичных пунктах, разработанным и утвержденным в 1926 г., их сотрудники должны были изучать состояние здоровья, условия труда и быта пионеров и на основе полученных данных через бюро юных пионеров фиксировать внимание общественных, профессиональных и государственных организаций на этих вопросах. Кроме того, в перечень задач первичных пунктов входили консультативная работа при бюро юных пионеров или при кабинете пионер-работника там, где он имелся; всестороннее педологическое обследование группы пионерских отрядов; участие в работе по подготовке вожатых на семинарах, курсах и в лагерях; участие в санитарно-просветительской работе с родителями; участие в организационной и методической рабо-

те с врачами-содействующими; врачебно-педологическое обслуживание центрального клуба юных пионеров и мастерских клуба там, где они имеются; работа с санитарным комитетом центрального клуба; участие в работе санитарных комитетов отрядов и врачебное обслуживание площадок РОКК; врачебное обслуживание и изучение пионерских лагерей; медицинское обслуживание юных пионеров, обслуживание отрядов, работающих в мастерских ЦК РОКК; организация санитарных поставок и санитарных уголков, освещение вопросов здоровья юных пионеров в периодической печати [18].

Учитывая значимость первичных пунктов в сохранении и укреплении здоровья юных пионеров, их численность ежегодно увеличивалась: в 1926–1927 гг. их было 126, в 1927–1928 гг. — 153, к 1930 г. планировалось довести это число до 250.

При расширении данной формы работы был взят курс на больший охват пионеров деревенских организаций. Городскую сеть первичных пунктов в крупных промышленных городах, где достаточно широко развита сеть охраны здоровья детей, также постепенно планировали переводить в деревню [19]. В отношении врачебно-профилактических кабинетов службы здоровья юных пионеров Президиум ЦК РОКК 05.09.1927 принял решение об их упразднении и переименовании в первичные пункты с последующей передачей из городских центров на периферию и в деревню [20].

Помимо первичных пунктов и врачебно-профилактических кабинетов, З.П. Соловьев инициировал открытие для подрастающего поколения пионерских летних площадок, о чем он писал в Комсомольской правде (№ 5 от 30.05.1925): «Если нельзя почему-либо устроить загородный лагерь или если по состоянию своего здоровья пионер не может быть направлен в лагерь, надо обеспечить ему возможность пользоваться воздухом, солнцем и водой в городе. Для этого необходима летняя площадка. Теперь почти при каждом клубе есть хотя бы небольшой сад. Его-то и надо использовать для этой цели. Разумно устроенная площадка может дать весьма много для здоровья пионера. При самых скромных средствах можно обеспечить на площадке и солнечные ванны, и физическую культуру, и упрощенный душ (в виде обливаний и т.п.). Жизнь пионера вблизи природы должна быть наполнена легким, неутомительным и радостным трудом и такими же радостными восприятиями. Надо сделать так, чтобы детская душа широко открывалась здесь навстречу новым формам жизни» [11].

Учитывая, что летние площадки являлись наиболее простой и дешевой формой оздоровительной работы с детьми, специалисты службы здоровья РОКК уже в 1925–1926 гг. приступили к их формированию. Были выделены необходимые средства для создания 19 летних площадок, в том числе 3 в Москве и 16 в округах. В результате проделанной работы, в том числе за счет средств краевых и окружных управлений РОКК, общая численность летних площадок достигла 29. В последующем летние площадки по разработанной ЦК РОКК новой схеме были превращены в площадки постоянного типа [10].

Несмотря на ежегодное увеличение финансовых расходов, выделяемых службе здоровья юных пионеров,



которые в 1924–1925 г. составляли 221 310 руб., а в 1925–1926 г. возросли еще на 93 556 руб. 08 коп., денег на все запланированные мероприятия не хватало. В данных условиях Зиновию Петровичу пришлось отстаивать вопрос питания детей на летних площадках, о чем он говорил: «Без питания площадка — половина площадки. Вы довольно просто подходите к этому вопросу. Пусть, мол, ЦК даст деньги, но откуда их взять. Эта организация является пробным камнем для общественности. Неправы те, кто говорит, что нужны субсидии из центра. Нужно вокруг этого питания организовать общественность. Это будет самое верное» [21]. Учитывая значимость мероприятий по охране здоровья детей, в 1926–1927 гг. службе здоровья юных пионеров было ассигновано 382 839 руб. 52 коп., что составляло по намеченному плану 26% относительно общего бюджета РОКК [10].

Еще одной уникальной структурой, созданной по инициативе З.П. Соловьевы для сохранения и укрепления здоровья юных пионеров, является первый пионерский лагерь-санаторий РОКК «Артек», открытие которого состоялось 16 июня 1925 г. [22]. Зиновий Петрович так описывал данное событие: «Вместо дворцов и вилл с их кричащей роскошью и назойливым безвкусием в Артеке к самому берегу, где то с лаской, то с угрозой плещется море, сбегала кучка белоснежных палаток. Их островерхие крыши словно смотрятся в звенящий хрусталь волны и пугливо прячутся в тени темных кипарисов и серебристых маслин. Это пионерский лагерь-санаторий Красного Креста РСФСР в Артеке. Заброшенный, почти забытый чарующий уголок Крыма ожил. Здесь, у подножья Аю-Дага, строится новая жизнь. Давно не чувствовал я такой тишины, покоя и красоты. <...> Среди оздоровительных пионерских учреждений одно из первых мест должно принадлежать таким, которые обеспечивают пионеру возможность пользоваться могучими целебными силами природы: воздухом, солнцем и водой. Для нас пионерский лагерь — большое, серьезное и весьма важное дело. Новое человеческое общество мы строим на основе оздоровления, духовного и телесного, строителя этого общества — рабочих масс. Этой цели должен служить и пионерский лагерь. Структура, обстановка и жизнь лагеря должны быть основательно продуманы с точки зрения правильной понимаемой гигиены детского возраста. Так же смотрит на этот вопрос и ЦК РОКК, который решил превратить Артековский лагерь в постоянное учреждение. <...> С этой целью Красный Крест арендовал весь Артек (площадь до 100 десятин) с его дачами и парками, лесами и лугами. На этом просторе и приволье можно будет из года в год создавать своеобразное учреждение, которое со временем, быть может, разовьется в настоящую “Пионерию”. Больной пионер, нуждающийся в летнем отдыхе, найдет здесь свой пионерский лагерь-санаторий. Здоровый пионер и неизменный его друг — вожатый — встретят здесь гостеприимный приют в экскурсионной базе» [23].

Однако решение о выборе места для данного пионерского лагеря и методов проведения оздоровительных мероприятий детям принималось непросто, что было обусловлено отсутствием достаточного опыта и наличием различных взглядов на организацию подобной рабо-

ты. В своей статье Зиновий Петрович в 1925 г. писал: «Совсем еще недавно, месяца два назад, мне пришлось встретиться с “планом” устройства под Москвой “всесоюзного” пионерского лагеря, чуть ли на 1500 детей, которые должны были съехаться в этот лагерь отовсюду — “от холодных финских скал до пламенной Колхиды”. <...> Нетрудно было доказать, что первое и непеременившееся условие в таком деле — это устройство лагеря в обычных привычных для ребенка климатических и бытовых условиях. Возникла затем у кое-кого “идея” устроить лагерь на Южном берегу Крыма, и тоже никак не меньше чем на 1000 ребят. И здесь пришлось говорить о том, что проделывать опыты над пионером в таких формах нам не к лицу; пришлось указывать на то, что не каждого пионера можно отправить на Южный берег Крыма без опасения за его здоровье» [11].

И если в последующем данное мнение З.П. Соловьев пересмотрел и стал сторонником открытия первого пионерского лагеря-санатория РОКК именно в Крыму, то идею об оздоровлении детей в неприспособленных для этого условиях он отвергал изначально и постоянно, о чем писал: «Пропагандисты и организаторы пионерских лагерей отдали на первых порах незаконную дань лагерной “индейщине” и пошлому мещанскому скаутизму. В сочетании с нашим еще достаточно корявым бытом такой лагерь вылился во что-то исключительно нелепое в бытовом смысле и бесспорно вредное в гигиеническом отношении. Я хорошо помню тот слащавый сентиментализм взрослых бородатых людей, с которым они заставляли малышей-пионеров часами и днями копать в земле, сооружая земляные “кухни” и “столовые”, воздвигать шалаши из веток и травы с тем, чтобы эти сооружения стали жертвой первого дождя; варить заведомо несъедобную кашу; бесцельно дежурить “на часах”; целыми ночами мерзнуть в шалаше под стареньким пальтишком. К счастью, нездоровое увлечение “закаливанием”, “завоеванием дисциплины” и “достижением спайки” по таким рецептам оказалось недолговечным и быстро слетело, как ненужная шелуха. <...> Общение с природой и использование ее оздоровляющего влияния заключаются вовсе не в том, что человек современной культуры должен превратиться в дикаря, живущего в примитивном шалаше, питающегося заведомо плохой пищей, предоставленного стихии дождя и ветра и затрачивающего нецелесообразно и непомерно много сил на устройство своего житейского обихода» [23].

В статье «Здоровое лето — юному пионеру» Зиновий Петрович описывал, каким должен быть пионерский лагерь: «От лагерей с пресловутой “индейщиной”, “караулами”, “вылазками”, ночными тревогами и прочими ничемными и вредными выдумками надо перейти к разумно и правильно устроенному, непременно при участии знающего пионерскую среду врача, лагерю. Не упрячивать ребят во что бы то ни стало в палатках и шалашах, — которых мы, кстати сказать, ни ставить, ни устраивать не умеем, — где они и мокнут, и зябнут. Лагерь в постоянном закрытом помещении — вот на что нужно держать курс. В настоящем образом организованном лагере прочная, хорошая палатка, однако, должна найти свое место во время экскурсии и т.п. <...> Кстати сказать, относитель-

но экскурсий и т.п. Всякое увлечение здесь “побиванием рекордов” на расстояние должно быть решительно отброшено» [11].

Приняв верное решение по месту открытия и дальнейшему развитию пионерского лагеря в Крыму, З.П. Соловьев в своем докладе на II Всероссийском съезде Общества Красного Креста указывал на увеличение мощности Артека с 80 мест в 1925 г. до 185 летом 1926 г. В результате через лагерь прошли группы пионеров из Москвы, Ленинграда, Поволжья, Татарской республики, из отдаленных мест Урала и других районов. За санаторный сезон 1926 г. Артек принял 5 смен детей общей численностью 875 человек, в 1925 г. их число составляло всего 320 человек.

Учитывая данный опыт, ряд областных организаций РОКК Северного Кавказа, Сибири, Ленинграда старались создать у себя подобные санаторные лагеря [10]. По данным отчета первого руководителя Артека Ф.Ф. Шишмарева, в результате оздоровительных мероприятий, проводимых отдыхающим пионерам, средняя прибавка массы тела у них составила 1,5 кг, гемоглобин увеличился в среднем на 8%, а емкость легких — в среднем на 300 мл, что свидетельствовало об эффективности проводимых мероприятий [24].

В 2025 г. Международный детский центр «Артек» отметил свой 100-летний юбилей. Это было грандиозное событие, подчеркнувшее правильный выбор Зиновием Петровичем направления по укреплению здоровья детей в условиях Крыма. Пройдя сложный и в то же время славный путь развития, сегодня Артек является уникальным социокультурным пространством, позволяющим успешно сочетать проведение среди подрастающего поколения не только лечебно-оздоровительных, но и воспитательных мероприятий, прививающих любовь к Родине, семье, труду, исторической памяти [25].

Успешная деятельность службы здоровья юных пионеров при РОКК во многом была обусловлена проведением с момента ее создания различных профилактических мероприятий, сторонником и инициатором которых являлся З.П. Соловьев. Санитарное просвещение велось с учетом самостоятельности пионеров, путем вовлечения их самих в оздоровительную работу. Пионерам прививались гигиенические навыки, проводились беседы на общих сборах, организовывались экскурсии в гигиенические музеи, устраивались санитарные инсценировки и постановки санитарных пьес, проводились конференции и пленумы санитарных комиссий, отрядов и курсы юных санитаров, организовывались выставки по охране здоровья пионеров, часто выполнявшиеся силами самих пионеров, и т.д.

С каждым годом объем санитарно-просветительной работы среди пионеров увеличивался. Если в 1924–1925 гг. на общих сборах с пионерами было проведено 857 бесед, то в 1925–1926 гг. их число увеличилось до 4161. Количество бесед, проведенных за данный период санитарными комиссиями, увеличилось соответственно с 734 до 2259.

Много внимания служба здоровья юных пионеров уделяла санитарно-просветительной работе с вожатыми в Москве и на местах. На курсах и семинарах вожатых

врачами службы здоровья в 1924–1925 гг. было проведено 176 бесед и лекций, а в 1925–1926 гг. их число достигло 1062.

Санитарно-просветительная работа с родителями повышалась не только количественно, но и качественно, так как без их участия невозможно проводить детям многие оздоровительные мероприятия. Количество бесед с родителями в 1924–1925 гг. составляло 88, а в 1925–1926 гг. их число возросло уже до 247.

Врачебно-профилактическими кабинетами и первичными пунктами пионерам проводились медицинские обследования, на которых выявлялись больные и нуждающиеся в специальной помощи. Данных детей направляли в лечебные учреждения к специалистам и в детский санаторий. В 1924–1925 гг. было проведено 22 125 медицинских осмотров пионеров, а в 1925–1926 гг. их число увеличилось до 125 838. В процессе медицинских осмотров выявлено 30 273 больных, из которых 7938 направили к специалистам. По результатам медицинских осмотров вожатым давались указания, а врачами принимались конкретные меры к урегулированию режима для пионеров [10].

Еще одним важным направлением в профилактической работе специалистов службы здоровья юных пионеров являлась публикационная и редакционно-издательская деятельность. Уже к середине января 1925 г. они разработали санитарную карту и начали издавать однодневную газету [16]. Всего в 1925 г. ими было издано 200 тыс. санитарно-просветительских пионерских плакатов и 15 тыс. памяток [17]. В 1926 г. было переиздано 15 тыс. экземпляров летнего пионерского плаката «Твое здоровье в твоих руках», издан зимний вариант одноименного плаката в количестве 15 тыс. экземпляров и брошюра «Артековский лагерь» в количестве 3 тыс. экземпляров. Врачи службы здоровья в Москве приняли участие в издании сборника для вожатых «Лагеря юных пионеров 1926 г.». В периодической пионерской, комсомольской и общей печати публиковались статьи по различным вопросам охраны здоровья пионеров и о пионерских лагерях. Был подготовлен к печати календарь-памятка о здоровье пионера [10].

Для повышения эффективности работы службы здоровья юных пионеров Зиновий Петрович Соловьев большое внимание уделял выявлению и искоренению имеющихся недостатков. Так, на II Всероссийском съезде Общества Красного Креста он в своем докладе указал, что некоторые комитеты не полностью уяснили себе смысл, цели и задачи службы здоровья и слили ее работу с организациями здравоохранения; в некоторых местах отмечались неправильный уклон в сторону массовых обследований и отход от массовой оздоровительной работы; в ряде случаев работа первичных пунктов была организована неудовлетворительно, вследствие чего она не пользовалась популярностью у населения, и т.д. [10].

На основании вышедшего в свет 25.06.1928 Постановления ЦК Всесоюзной коммунистической партии большевиков и с учетом выявленных в работе недостатков ЦК РОКК наметил мероприятия по развитию службы здоровья юных пионеров: при расширении сети первич-

ных пунктов как наиболее жизненной формы оздоровительной работы среди юных пионеров необходимо взять курс на больший охват пионеров деревенских организаций, в том числе используя для этого городскую сеть первичных пунктов в крупных промышленных городах, где достаточно широко развита сеть охраны здоровья детей; при каждом первичном пункте за счет средств общественных организаций развернуть по одной летней площадке как наиболее доступной форме оздоровительной работы по простоте и дешевизне их организации; отмечая быстрый рост санаторных лагерей, необходимо всячески со стороны центра и мест поддерживать эту новую форму работы [19].

Практически до самой кончины З.П. Соловьев вел активную работу по совершенствованию службы здоровья юных пионеров. На очередном заседании президиума ЦК РОКК 25.07.1928 он выступил с предложением срочно приступить к разработке мероприятий по углублению данной деятельности [26]. Однако уже 06.11.1928 Зиновий Петрович скончался. В этот день на заседании президиума ЦК РОКК было заслушано сообщение Н.А. Коста о смерти председателя ЦК РОКК З.П. Соловьева и присутствующие почтили его память вставанием [27].

Похоронен Зиновий Петрович на Новодевичьем кладбище в Москве. На его памятнике сделана надпись: «Основатель первого Всесоюзного пионерского лагеря «Артек» в 1925 году». Данный факт наглядно свидетельствует о том, что главным результатом его многогранной трудовой деятельности было создание службы здоровья юных пионеров, открытие пионерского лагеря «Артек», сохранение и укрепление здоровья подрастающего поколения в нашей стране [28].

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Казанцева А.В., Ануфриева Е.В., Глушкова В.С. Развитие системы оказания медицинской помощи несовершеннолетним в России // *Вопросы современной педиатрии*. — 2025. — Т. 24. — № 2. — С. 62–68. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i2.2900> [Kazanceva AV, Anufrieva EV, Glushkova VS. Development of Minors Health Care System in Russian Federation. *Voprosy sovremennoj pediatrii* — *Current Pediatrics*. 2025;24(2):62–68. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i2.2900>]
2. Семашко Н.А. З.П. Соловьев — борец на фронте здравоохранения // *Военно-санитарное дело*. — 1941. — № 3. — С. 10–13. [Semashko NA. Z.P. Solov'ev — borets na fronte zdravookhraneniya. *Voенно-sanitarnoe delo*. 1941;(3):10–13. (In Russ).]
3. Горфин Д.В. Жизнь и деятельность З.П. Соловьева (1876–1926) (к 20-летию со дня смерти) // *Гигиена и санитария*. — 1949. — № 1. — С. 1–7. [Gorfin DV. Zhizn' i deyatel'nost' Z.P. Solov'eva (1876–1926) (k 20-letiyu so dnya smerti). *Gigiena i sanitariya*. 1949;(1):1–7. (In Russ).]
4. Майстрах К.В. Зиновий Петрович Соловьев как теоретик и организатор советской медицины (К десятилетию со дня смерти) // *Гигиена и санитария*. — 1938. — № 11-12. — С. 15–21. [Maistrakh KV. Zinovii Petrovich Solov'ev kak teoretik i organizator sovetsoi meditsiny (K desyatiletiyu so dnya smerti). *Gigiena i sanitariya*. 1938;(11-12):15–21. (In Russ).]
5. Петров Б.Д. З.П. Соловьев как санитарный врач. К 60-летию со дня рождения // *Гигиена и санитария*. — 1937. — № 12. — С. 8–16. [Petrov BD. Z.P. Solov'ev kak sanitarnyi vrach. K 60-letiyu so dnya rozhdeniya. *Gigiena i sanitariya*. 1937;(12):8–16. (In Russ).]
6. Богатырева К.В. Вклад З.П. Соловьева в охрану здоровья детей в начале XX в. // *Вестник РУДН. Серия История России*. — 2016. — № 3. — С. 17–22. [Bogatyreva KV. Vklad Solov'eva

## ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

## FINANCING SOURCE

Not specified.

## РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Автор статьи подтвердил отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

## DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

## ВКЛАД АВТОРОВ

**В.Н. Трегубов** — разработка концепции и дизайна работы, проведение анализа и интерпретации полученных данных, подготовка рукописи статьи к направлению в редакцию журнала, утверждение окончательной версии статьи для публикации, согласие нести ответственность за точность и целостность любой части произведения.

## AUTHORS' CONTRIBUTION

**Valeriy N. Tregubov** — concept development, study design, obtained data analysis and interpretation, manuscript preparation for submission to the journal, approval of the manuscript final version for publication, agreement to have the responsibility for the accuracy and integrity of any part of the study.

## ORCID

**В.Н. Трегубов**

<https://orcid.org/0000-0003-4588-7226>

v okhranu zdorov'ya detei v nachale XX v. *Vestnik RUDN. Seriya Istoriya Rossii*. 2016;(3):17–22. (In Russ).]

7. Репина Н.А. Зиновий Петрович Соловьев и охрана материнства и детства. — М.: Республиканский дом санитарного просвещения Минздрава РСФСР; 1980. [Repina NA. *Zinovij Petrovich Solov'ev i ohrana materinstva i detstva*. Moscow: Republican House of Health Education of the Ministry of Health of the RSFSR; 1980. (In Russ).]

8. Соловьева М.И. З.П. Соловьев и охрана здоровья детей (К 10-летию со дня смерти) // *Педиатрия*. — 1939. — № 2-3. — С. 127–130. [Solov'eva MI. Z.P. Solov'ev i okhrana zdorov'ya detei (K 10-letiyu so dnya smerti). *Pediatriya*. 1939;(2-3):127–130. (In Russ).]

9. Соловьев З.П. *Ясли-приюты в Саратовской губернии за пятилетие 1903–1907 гг.* — Саратов: Саратовская губернская земская управа; 1908. [Solov'ev ZP. *Yasli-priuty v Saratovskoj gubernii za pyatiletie 1903–1907 gg.* Saratov: Saratovskaya gubernskaya zemskaya uprav; 1908. (In Russ).]

10. Государственный архив Российской Федерации (ГАРФ). Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 17. *Служба здоровья юных пионеров: Доклад З.П. Соловьева на II Всероссийском съезде общества Красного Креста в Москве 15.01.1927.* — Л. 7, 8, 13. [State Archives of the Russian Federation (SARF). Fund R-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 17. *Health Service of Young Pioneers: Report of Z.P. Solov'ov at the II All-Russian Congress of the Red Cross Society in Moscow on 15.01.1927.* L. 7, 8, 13. (In Russ).]

11. Соловьев З.П. Здоровое лето — юному пионеру // *Вопросы социальной гигиены и здравоохранения: избранные произведе-*

- ния / под ред. А.Ф. Серенко. — М.: Медицина; 1970. — С. 300–302. [Solov'ev ZP. Zdorovoe leto — unomu pioneru. In: *Voprosy sotsial'noi gigieny i zdravookhraneniya: izbrannye proizvedeniya*. Serenko AF, ed. Moscow: Medicina; 1970. pp. 300–302. (In Russ).]
12. Соловьев З.П. Здоровье молодежи и Красная Армия // *Вопросы социальной гигиены и здравоохранения: избранные произведения* / под ред. А.Ф. Серенко. — М.: Медицина; 1970. — С. 302–305. [Solov'ev ZP. Zdorov'e molodezhi i Krasnaya Armiya. In: *Voprosy sotsial'noi gigieny i zdravookhraneniya: izbrannye proizvedeniya*. Serenko AF, ed. Moscow: Medicina; 1970. pp. 302–305. (In Russ).]
13. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 5. *Об открытии первичных пунктов службы здоровья: Приказ Российского общества Красного Креста от 9 января 1925 г. № 1*. Л. 1. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 5. *On the opening of primary health service points: Order of the Russian Red Cross Society of January 9, 1925, No. 1*. L. 1. (In Russ).]
14. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 5. *Дополнение к приказу от 9.01.1925 г. № 1. Об открытии первичных пунктов службы здоровья: Приказ Российского общества Красного Креста от 12 января 1925 г. № 3*. — Л. 3. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 5. *Supplement to the order of January 9, 1925, No. 1. On the opening of primary health service points: Order of the Russian Red Cross Society of January 12, 1925, No. 3*. L. 3. (In Russ).]
15. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 5. *Приказ РОКК от 24.01.1925 № 6*. — Л. 6. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 5. *Order of the ROKK dated January 24, 1925, No. 6*. L. 6. (In Russ).]
16. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 8. *Протокол заседания ЦК РОКК от 12.01.1925 № 1*. — Л. 1. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 8. *Minutes of the meeting of the Central Committee of the ROKK dated January 12, 1925, No. 1*. L. 1. (In Russ).]
17. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 8. *Протокол заседания ЦК РОКК от 4.08.1925 г. № 4*. Л. 53. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 8. *Minutes of the meeting of the Central Committee of the ROKK dated August 4, 1925, No. 4*. L. 53. (In Russ).]
18. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 14. *Положение о первичных пунктах службы здоровья юных пионеров в 1926 г.* — Л. 10. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 14. *Regulations on the primary points of the health service for young pioneers in 1926*. L. 10. (In Russ).]
19. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 21. *Мероприятия, намечаемые службой здоровья юных пионеров при ЦК РОКК, на основе постановления ЦК ВКП(б) от 25.06.1928*. — Л. 243, 234. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 21. *Activities planned by the health service for young pioneers under the Central Committee of the ROKK, based on the resolution of the Central Committee of the All-Union Communist Party (Bolsheviks) of 25.06.1928*. L. 243. (In Russ).]
20. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 4. *О профилактических кабинетах службы здоровья юных пионеров: Протокол заседания Президиума ЦК РОКК от 5.09.1927 г. № 16*. Л. 55. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 4. *On the preventive rooms of the health service of young pioneers: Minutes of the meeting of the Presidium of the Central Committee of the ROKK dated September 5, 1927, No. 16*. L. 55. (In Russ).]
21. ГАРФ. Ф. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 16. *Стенограмма II Всероссийского съезда РОКК от 15–18.01.1927*. — Л. 261. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 16. *Transcript of the II All-Russian Congress of the ROKK from 15–18.01.1927*. L. 261. (In Russ).]
22. Абдулхаиров А.З. «Страна мечты» Артек: традиции, достижения и перспективы международного детского центра // *Современные проблемы сервиса и туризма*. — 2014. — № 3. — С. 61–70. — doi: <https://doi.org/10.12737/5600> [Abdulhairov AZ. "Strana mechy" Artek: traditsii, dostizheniya i perspektivy mezhdunarodnogo detskogo tsentra. *Service and Tourism: Current Challenges*. 2014;(3):61–70. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.12737/5600>]
23. Соловьев З.П. Крым — пионерам // *Вопросы социальной гигиены и здравоохранения: избранные произведения* / под ред. А.Ф. Серенко. — М.: Медицина; 1970. — С. 320–324. [Solov'ev ZP. Krym — pioneram. In: *Voprosy sotsial'noi gigieny i zdravookhraneniya: izbrannye proizvedeniya*. Serenko AF, ed. Moscow: Medicina; 1970. pp. 320–324. (In Russ).]
24. Копцева А.В. Неизвестные факты известной истории Артека // *Вопросы современной педиатрии*. — 2022. — Т. 21. — № 2. — С. 160–164. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v19i2.2413> [Kopceva AV. Unknown facts of the famous history of Artek. *Issues of modern pediatrics. Voprosy sovremennoj pediatrii — Current Pediatrics*. 2022;21(2):160–164. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v19i2.2413>]
25. Грива О.А., Черный Е.В. Философия «Артека» в действии // *Ученые записки Крымского федерального университета имени В.И. Вернадского. Социология. Педагогика. Психология*. — 2025. — Т. 11. — № 1. — С. 53–64. [Griva OA, Chernyi EV. The philosophy of "Artek" in action. *Uchenye zapiski Krymskogo federal'nogo universiteta imeni V.I. Vernadskogo. Sotsiologiya. Pedagogika. Psikhologiya*. 2025;11(1):53–64. (In Russ).]
26. ГАРФ. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 14. *Протокол заседания президиума ЦК РОКК от 25.07.1928 № 22*. — Л. 185. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 14. *Minutes of the meeting of the Presidium of the Central Committee of the ROKK dated 25.07.1928, No. 22*. L. 185. (In Russ).]
27. ГАРФ. Р-3341. Центральный Комитет Российского общества Красного Креста (ЦК РОКК). Оп. 6. Д. 14. *Протокол заседания президиума ЦК РОКК от 6.11.1928 г. № 37*. — Л. 231. [SARF. Fund P-3341. Central Committee of the Russian Red Cross Society (CRCS). Inventory 6. Case 14. *Minutes of the meeting of the Presidium of the Central Committee of the ROKK dated 6.11.1928, No. 37*. L. 231. (In Russ).]
28. Богатырева К.В., Трефилова О.А. Деятельность З.П. Соловьева в качестве председателя Центральной Коллегии Российского общества Красного Креста // *Бюллетень Национального научно-исследовательского института общественного здоровья имени Н.А. Семашко*. — 2016. — № 2. — С. 68–70. [Bogatyreva KV, Trefilova OA. Z.P. Solovievs activities as the Chairman of the Central Board of the Russian Red Cross Society. *Byulleten' Nacional'nogo nauchno-issledovatel'skogo instituta obshchestvennogo zdorov'ya imeni N. A. Semashko*. 2016;(2):68–70. (In Russ).]

В.Н. Шелкова

Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва, Российская Федерация

## Вклад детских больниц Москвы в Победу в Великой Отечественной войне

**Контактная информация:***Шелкова Вера Николаевна*, кандидат медицинских наук, врач-педиатр детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского**Адрес:** 123317, Москва, Шмитовский пр., д. 29, **e-mail:** vera.shelkova70@mail.ru**Статья поступила:** 01.08.2025, **принята к печати:** 16.10.2025

Статья посвящена работе детских больниц Москвы в годы Великой Отечественной войны 1941–1945 гг. Сотрудники педиатрических стационаров героически сражались на фронте. На базе трех крупных детских больниц были развернуты эвакуационные госпитали для лечения раненых и больных военнослужащих и гражданского населения. На протяжении всей войны, даже во время осадного положения осенью и зимой 1941 г., детские больницы столицы продолжали оказывать помощь населению. Медицинские работники обеспечивали помощь пострадавших при бомбардировках, защищали инфраструктуру города, трудились на строительстве оборонительных рубежей, обучали санитарных дружинниц. В статье проанализирован вклад сотрудников детских больниц Москвы в Победу над фашизмом.

**Ключевые слова:** Великая Отечественная война, детские больницы Москвы, охрана детства, эвакуационные госпитали, Сперанский Г.Н.

**Для цитирования:** Шелкова В.Н. Вклад детских больниц Москвы в Победу в Великой Отечественной войне. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(5):337–342. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2968>

Победа Советского Союза в Великой Отечественной войне стала событием, определившим судьбу человеческой цивилизации. По прошествии 80 лет ее влияние непреходяще. Столица СССР, город-герой Москва, сыграла ключевую роль в разгроме фашистских захватчиков. Потребность в изучении и всестороннем раскрытии подвига медицинских работников Москвы на фронтах и в тылу возрастает. В период боевых действий дети являются одной из самых уязвимых категорий населения. Охрана подрастающего поколения в годы войны стала фактором последующего успешного развития нашей страны. Оказание квалифицированной медицинской помощи детям — раненым и больным — в условиях предельно ограниченных ресурсов представляет собой бесценный исторический опыт, чрезвычайно востребованный в наши дни.

За годы советской власти перед началом Великой Отечественной войны Москва стала ведущим центром охраны детства в Советском Союзе. Здесь работали головные педиатрические институты — всесоюзный

(Институт педиатрии Наркомздрава СССР) и всероссийский (Центральный научно-исследовательский педиатрический институт Наркомздрава РСФСР). Помощь детям оказывали в клиниках учебных и исследовательских медицинских институтов. На страже здоровья юных москвичей стояли три крупные больницы, действовавшие с дореволюционного периода: Детская больница им. Н.Ф. Филатова (бывшая Софийская), Первая образцовая детская больница (ранее и в настоящее время — Морозовская) и Детская больница им. И.В. Русакова (ранее и сейчас — святого Владимира). Открытая в 1938 г. на базе лечебно-педагогического комбината для беспризорных Детская временная инфекционная больница № 9 им. Ф.Э. Дзержинского Краснопресненского района (сейчас носит имя академика Г.Н. Сперанского) фактически стала многопрофильным стационаром городского значения. В Москве действовал ряд монопрофильных стационаров (для грудных детей, инфекционных, туберкулезных и др.) и детских отделений взрослых больниц. Общий коечный фонд городских педиатрических

Vera N. Shelkova

Children's City Clinical Hospital No. 9 named after G.N. Speransky, Moscow, Russian Federation

## The Contribution of Moscow Children's Hospitals to the Victory in the Great Patriotic War

This article is devoted to the work of children's hospitals in Moscow during the Great Patriotic War of 1941–1945. Employees of pediatric hospitals heroically fought at the front. Evacuation hospitals were deployed in three large children's hospitals to manage wounded and sick soldiers and civilians. Children's hospitals in the capital have continued to provide all the help to the population during the continuance of the war even during the state of siege at the fall and winter of 1941. Health workers provided assistance to victims of the bombing, defended the city's infrastructure, built defensive lines, and trained sanitary vigilantes. This article analyzes the contribution of Moscow children's hospitals employees to the victory over fascism.

**Keywords:** Great Patriotic War, Moscow children's hospitals, child welfare, evacuation hospital, Speransky G.N.

**For citation:** Shelkova Vera N. The Contribution of Moscow Children's Hospitals to the Victory in the Great Patriotic War. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):337–342. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2968>

стационаров составлял около 2750 кроватей. В периоды эпидемиологического подъема заболеваемости кишечными и респираторными инфекциями разворачивались временные стационары, для которых предусматривался кадровый резерв врачей [1].

Изменения в жизни московских детских больниц наступили с первых дней Великой Отечественной войны. Военнообязанные сотрудники-мужчины призывались в армию. Многие отправлялись на фронт добровольцами. Среди них было много женщин — врачей и медицинских сестер [2]. В армию был призван главный врач Детской больницы № 9 им. Ф.Э. Дзержинского Ефим Леонтьевич Гутерман (1898–1975) (рис. 1). В августе 1941 г. он был назначен начальником военно-санитарного поезда № 204. Майор медицинской службы Гутерман удостоен ордена Красной Звезды, медали «За победу над Германией» и других наград. После войны он вновь возглавил больницу, которая стала одним из лучших стационаров Москвы [3].

Москва начала жить по законам военного времени. Все стационары оперативно приняли дополнительные защитные меры.

**Рис. 1.** Ефим Леонтьевич Гутерман (1945)  
**Fig. 1.** Efim Leont'evich Guterman (1945)



Источник: Иркипедия.гу. Энциклопедия и новости Приангарья: вебсайт [3].  
Source: Irkipedia.ru. Encyclopedia and news of the Angara Region: website [3].

**Рис. 2.** Разрушение детской больницы. Москва. 1941 год  
**Fig. 2.** Destruction of children's hospital. Moscow. 1941



Источник: Собрание Российской государственной библиотеки [7].  
Source: Collection of the Russian State Library [7].

ботников добавились дежурства в составе подразделений местной противовоздушной обороны (МПВО). Во время сигналов воздушной тревоги врачи, медсестры и санитарки оперативно выезжали и самоотверженно оказывали помощь пострадавшим горожанам. Так, сотрудницы Детской больницы им. Ф.Э. Дзержинского врач Архарова и медсестра Нардова вынесли из горящего здания нескольких пострадавших и доставили их в медицинское учреждение [4]. Регулярно дежуривший персонал стационаров быстро научился обезвреживать зажигательные бомбы, и вскоре они «уже не играли той роли, как в первые дни нападения» [5].

Сотрудники детских стационаров Москвы проявили самоотверженность при варварских бомбардировках. Во время самых крупных авианалетов на столицу 22–24 июля 1941 г. атаке подверглись Первая образцовая детская больница и больница им. Н.Ф. Филатова, где находились на лечении соответственно 650 и 250 детей (рис. 2). Под огнем фашистских самолетов сотрудники, как, например, сестра 8-го отделения Первой образцовой больницы Колесникова, тушили на крышах и сбрасывали на землю зажигательные бомбы, поливали здания водой из шлангов. Электромонтер больницы им. Н.Ф. Филатова Блинов быстро забрался на загоревшийся чердак кухни и ликвидировал начавшийся пожар. Благодаря слаженным действиям бойцов МПВО, дежурного и срочно прибывшего персонала никто из юных пациентов больницы не пострадал. Авианалеты на Москву продолжались до 4 января 1942 г. [5, 6].

Фашистские стервятники разрушали корпуса, повреждали окна и системы жизнеобеспечения, уничтожали оборудование и медикаменты [5, 7]. Но последствия ударов быстро ликвидировались персоналом. Лечебный процесс в детских больницах не прерывался. Участвовавшая в спасении детей санитарка Первой образцовой детской больницы Л.М. Анненкова в своей речи на антифашистском митинге медицинских работников Москвы 21 сентября 1941 г. свидетельствовала, что «мы <...> считаем себя мобилизованными с первых дней войны и работаем в тылу, как на передовых позициях» [6]. О мужестве людей, готовых пожертвовать собой для спасения детей, узнала вся страна. Работа столичных педиатрических стационаров была отмечена наркомом здравоохранения Г.А. Митеревым в Приказе № 107 от 30 июля 1941 г. Многие их сотрудники были удостоены почетных званий и награждены премиями [5, 6].

Из-за быстрого приближения врага с 1 июля по 15 ноября 1941 г. из Москвы проводилась эвакуация детей младше 14 лет. Были вывезены около 250 тысяч ребят [8]. Врачи и медицинские сестры педиатрических стационаров сопровождали организованные детские коллективы (дома ребенка, ясли, детсады и школы) в глубокий тыл. В связи с уменьшением детского населения коечный фонд педиатрических стационаров был сокращен. Травмпункт Детской больницы им. Н.Ф. Филатова начал оказывать помощь и взрослым [5].

Однако многие дети остались в городе. Одной из важнейших задач, поставленных перед медиками во время войны, стали всесторонняя профилактика распространения инфекционных заболеваний и недопущение проникновения их в войска. В 1941 г. в Москве сложилась напряженная эпидемическая обстановка по кори. Распространению инфекции способствовало скопление большого числа людей на станциях метрополитена, использовавшихся как бомбоубежища. Все заболевшие корью подлежали обязательной госпитализации. Перед врачами Детской больницы им. Н.Ф. Филатова, оказы-

вавшими помощь детям на станции метро «Маяковская», стояла задача не допустить контакта укрывавшихся в убежище с летучими инфекциями. При осмотре спускавшихся в убежище детей педиатры направляли больных инфекциями в стационары, соматических больных размещали в вагонах, а здоровых детей с матерями — на платформах. Во время дежурств на станциях метро медики организовали для детей раннего возраста молочное питание (рис. 3) [9]. Во время Великой Отечественной войны в московском метро родились свыше 200 младенцев [5, 8].

Самыми тяжелыми для столицы стали осень и зима 1941 г. Фашисты приблизились на расстояние 30–50 километров. Закрывались предприятия, работники получали расчет. Спешно сжигались документы. 18 октября остановилось метро. Постановлением № 813 Государственного комитета обороны 19 октября в Москве ввели осадное положение. Тревожная неопределенность и возможная сдача Москвы побуждали срочно покинуть город. Такую возможность получили сотрудники медучреждений, имевшие детей, а также желавшие выехать по состоянию здоровья. Оставшиеся работники приступили к заготовке дров, утеплению помещений к зиме, консервации медицинского оборудования. Часть персонала была направлена на оборонительные работы. Так, коллектив комбината Детской больницы им. Н.Ф. Филатова сократился с 850 до 200 человек. Ее сотрудники участвовали в строительстве оборонительных рубежей на участке «Тушино» [5].

Москва превратилась в военный лагерь. Парк больницы им. Н.Ф. Филатова пересекли щели-укрытия, здесь разместилась артиллерийская часть с аэростатом. Из-за сокращения детского населения города в конце октября 1941 г. ряд педиатрических учреждений перепрофилировали. Детей в тяжелом состоянии из больницы им. Н.Ф. Филатова и Ф.Э. Дзержинского перевели в другие стационары. Эти больницы начали срочную подготовку к приему взрослых [5, 10].

Сотрудники столичных педиатрических стационаров в полной мере испытали трудности жизни в осажденном городе. На женские плечи большинства из них легла тяжесть потерь, мучительная неизвестность в отсутствие сведений о воюющих и попавших в оккупацию близких, тревога о будущем Отечества и Москвы. Как и другие москвичи, сотрудники больниц пережили дефицит продовольствия, стесненное проживание в неотапливаемых помещениях. Но они не дрогнули и даже в самые тревожные дни продолжали оказывать помощь детям.

Колоссальное воздействие на жителей столицы оказало выступление И.В. Сталина на торжественном заседании Моссовета 6 ноября 1941 г. В городе уже слышалась артиллерийская канонада, фашистские стервятники рвались к Москве. Речь Верховного главнокомандующего вселила в людей уверенность. Сотрудники Детской больницы им. Н.Ф. Филатова вспоминали: «Эти незабываемые часы дали нам силы... и мы в этот момент переродились». Они восприняли слова главы государства как «дети, радующиеся возвращению родителей» [5]. Стало ясно, что Москва не сдастся врагу ни при каких условиях и фашисты будут изгнаны из страны. Такая эмоциональная оценка как бы между строк указывает на имевшую место неопределенность судьбы столицы в те грозные дни.

4 декабря 1941 г. Московский городской отдел здравоохранения издал приказ об организации на базе лечебных учреждений города эвакуационных госпиталей. В этих тыловых лечебных учреждениях оказыва-

**Рис. 3.** Бомбоубежище на станции метро «Маяковская». Раздача молока

**Fig. 3.** Bomb shelter at the Mayakovskaya subway station. Milk distribution



Источник: Russiainphoto.ru — История России в фотографиях [9].  
Source: Russiainphoto.ru — The history of Russia in photographs [9].

лась помощь раненым и больным военнослужащим, а при необходимости — и гражданскому населению. Эвакогоспитали находились в подчинении Наркомздрава и оборудовались этим наркоматом, а их продовольственное снабжение осуществлялось Народным комиссариатом обороны. Всего в столице в период Великой Отечественной войны действовало от 37 до 47 эвакогоспиталей. Их максимальная вместимость вместе со специальными оперативными койками для лечения военнослужащих составила 27 500 мест.

Госпитали организовали в трех московских больницах для детей. В Первой образцовой детской больнице (эвакогоспиталь № 5007 на 650 коек, начальник — М.П. Могильницкий) и в больнице им. Н.Ф. Филатова (эвакогоспиталь № 5006 на 450 коек, начальник — главный врач больницы А.В. Чучкин) до окончания войны они работали совместно с педиатрическими стационарами. В Детской больнице № 9 им. Ф.Э. Дзержинского с 1 декабря 1941 по 1 ноября 1942 г. действовал эвакогоспиталь № 5009 на 425 коек (начальник — С.А. Миркина). Все они оказывали помощь при поражениях конечностей, а госпиталь на базе больницы им. Н.Ф. Филатова — и военнослужащим с проникающими ранениями грудной клетки (рис. 4) [11, 12].

Эвакогоспитали, развернутые в лечебных учреждениях, имели преимущества. Их сформировавшиеся коллективы могли быстрее приступить к выполнению задач и обучить новых сотрудников. В военное время больницы и госпитали испытывали дефицит квалифицированного медперсонала [5, 11]. Высокая потребность в хирургах решалась срочным переобучением врачей. После 100 часов переподготовки врачи нехирургических специальностей должны были быть готовы к работе в операционной [13].

Для подготовки среднего медперсонала при детских больницах им. Н.Ф. Филатова и Ф.Э. Дзержинского действовали сестринские школы. Ускоренный курс подготовки медсестер после семилетнего образования составлял 10 месяцев. На обучение могли принять и с недостаточным образованием из-за острой нужды фронта и тыла в медперсонале. Подготовленные медсестры нуждались в практическом обучении на рабочем месте у опытных коллег [14]. В лечебно-профилактических учреждениях Москвы широко практиковались курсы повышения ква-

**Рис. 4.** Детская больница им. Н.Ф. Филатова. Прием раненого в эвакуогоспиталь № 5006

**Fig. 4.** N.F. Filatov Children's City Hospital. Admission of a wounded to evacuation hospital No. 5006



Источник: Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова: официальный вебсайт [12].

Source: N.F. Filatov Children's City Hospital: Official website [12].

лификации, обмен опытом и взаимное обучение медперсонала. К уходу за ранеными в эвакуогоспиталях активно привлекались работницы шефских организаций. Развернутые в столичных педиатрических стационарах эвакуогоспитали за годы Великой Отечественной войны вернули в строй десятки тысяч раненых и больных военнослужащих. Сотрудники детских больниц добровольно перечисляли средства в Фонд обороны, под эгидой профсоюза «Медсантруд» собирали теплые вещи и подарки для бойцов и эвакуированных детей [6].

С началом контрнаступления советских войск под Москвой в больницы поступали раненые дети с освобожденных территорий. Большинство их направлялись в больницу им. И.В. Русакова, возглавляемую Виктором Алексеевичем Кружковым [15, 16]. В начале 1942 г. здесь лечились 130 пострадавших от захватчиков пациентов (рис. 5). По свидетельствам ребят врачи больницы задокументировали массовые зверства фашистов. Эти материалы были изданы больницей и использовались

**Рис. 5.** Главный врач Детской больницы им. И.В. Русакова Виктор Алексеевич Кружков осматривает раненых детей — братьев Вову и Борю Дрыкиных

**Fig. 5.** Viktor Alekseevich Kruzchkov, chief physician of I.V. Rusakov Children's Hospital, examines wounded children, two brothers Drykin Vova and Borya



Источник: Государственный музей обороны Москвы [16].  
Source: The State Museum of the Defense of Moscow [16].

Главным политическим управлением Красной армии в идеологической борьбе против врага [17]. Сотрудники столичных педиатрических стационаров героически сражались на трудовом фронте и вместе с воинами — защитниками Отечества одержали стратегическую победу в Московской битве, предопределившей полный разгром фашистских войск.

Наиболее серьезно угрожали юным москвичам пневмонии и инфекционные заболевания. Свыше 35% детей в 1942 г. госпитализировались в терапевтические отделения в связи с воспалением легких. Среди заболевших преобладали дети раннего возраста, страдавшие затяжными мелкоочаговыми пневмониями. Их лечение применявшимися тогда сульфаниламидными препаратами (сульфидин, сульфазол, белый стрептоцид) не давало значимого эффекта. Анализ сводных отчетов московских больниц выявил среди этих детей «более половины гипотрофиков второй степени, а подчас и атрофиков» [18]. 36–40% малышей погибали от воспаления легких [19]. В Детской больнице им. Н.Ф. Филатова в 1941 г. воспаление легких вносило наибольший вклад в летальность (7,4%). Более чем двукратный рост летальности детей младше 6 месяцев в 1942 г. связывался с недостатком сульфаниламидов, запоздалой госпитализацией и тяжелым течением пневмоний из-за «ухудшившихся квартирных и продовольственных условий» [5, 18].

Для спасения малышей Московский городской отдел здравоохранения организовал сеть небольших районных детских больниц, тесно связанных с консультациями. Участковые педиатры могли без ограничений госпитализировать в них ослабленных и страдающих тяжелыми формами рахита пациентов. На прогноз ребенка серьезно влияли сроки госпитализации. Так, летальность среди поступивших в больницы до 5-го дня от начала пневмонии составляла 2,4%, с 5-го по 10-й день — 15,6%, а при поздней госпитализации после третьей недели — 26,6%. Помимо лечения сульфаниламидами, широко применялись переливания крови и азротерапия, а после дезинтоксикации — физиотерапевтические процедуры (диатермия легких, ванны, горчичные обертывания) [18, 19].

Среди причин госпитализации и летальности второе место занимали инфекции (17,3 и 6,9% соответственно — данные больницы им. Н.Ф. Филатова за 1942 г.). В этом стационаре преобладали болезни малярией (48,8%) и туберкулезом (48%). Процентное соотношение больных туберкулезом среди всех госпитализированных в больницу им. Н.Ф. Филатова детей в 1942 г. возросло более чем в 2 раза по сравнению с довоенным периодом, составив 7%. Тогда каждая четвертая смерть в стационаре приходилась на туберкулез — от генерализованных форм и туберкулезного менингита погибли 32 ребенка. У истощенных детей тяжело протекали кишечные инфекции, называемые «токсическими диспепсиями» [18].

Больных с травмами, ранениями и отравлениями было существенно меньше. В 1941–1942 гг. в стационар поступили 208 детей с различными повреждениями. Из них погибли 8 детей, составив 4% общей летальности [18, 20].

В детских больницах им. Н.Ф. Филатова и Первой образцовой в 1942–1943 гг. получали помощь пациенты с алиментарной дистрофией, в том числе с «отечной болезнью» и авитаминозами (рахит, цинга, пеллагра). В их числе были дети из блокадного Ленинграда и с временно оккупированных территорий [18, 20, 21]. И в настоящее время стационары Москвы оказывают помощь детям, пострадавшим от боевых действий во время Специальной военной операции и вооруженных конфликтов.



В первые месяцы войны из-за массовой эвакуации детей койки в отделениях хирургического профиля были сокращены. Но уже с апреля 1942 г. после перерыва в Детской больнице им. Н.Ф. Филатова открылось оториноларингологическое, а с июля того же года — и хирургическое отделение. С октября 1942 г., когда москвичи начали возвращаться в город, возросла потребность детей в плановой и экстренной хирургической помощи. Хирургические отделения детских больниц тогда работали с перегрузом. К оказанию помощи детям привлекались хирурги развернутых в стационарах эвакуогоспиталей. Пациенты после операций долечивались в терапевтических отделениях [5, 18].

Когда фронт уже отдалился от Москвы, в ноябре 1942 г. эвакуогоспиталь № 5009 был расформирован. Детская городская больница № 9 им. Ф.Э. Дзержинского возобновила работу. В соответствии с потребностями столичной педиатрической службы в стационаре на 350 коек развернули педиатрическое, хирургическое, ЛОР, туберкулезное отделения и 50 инфекционных коек. Больница принимала грудных детей. Здесь действовала рентгенотерапевтическая установка для лечения микозов. Была налажена работа прозектуры, обслуживавшей и расположенную неподалеку Детскую больницу им. Н.Ф. Филатова [22, 23].

Педиатрические стационары Москвы спасали ослабленных детей от голода и холода. Питание пациентов находилось под пристальным вниманием. В условиях дефицита продуктов за их распределением установили строгий контроль. В имевшей 160 педиатрических коек больнице им. С.Н. Боткина во избежание потерь готовая пища доставлялась в отделения в опечатанной таре [24]. В крупных стационарах города работали диетические сестры, руководившие пищеблоками [18, 22].

Улучшению питания детей помогала продукция больничных подсобных хозяйств. Сотрудники московских стационаров вносили вклад в продовольственное снабжение. Крупное подсобное хозяйство Детской больницы № 9 им. Ф.Э. Дзержинского в поселке Немчиновка (г.о. Одинцово Московской области) имело статус самостоятельного совхоза. Здесь на 17 гектарах земли выращивали картофель, овес и овощи, откармливали свиней и содержали молочное стадо [25].

В грозные военные годы крупные педиатрические стационары Москвы продолжали оставаться клиническими базами научных институтов. Работавшие в столице ученые-педиатры активно включились в спасение детских жизней. Заведующий кафедрой пропедевтики детских болезней Второго Московского государственного медицинского института Роман Осипович Луниц даже при осадном положении еженедельно проводил клинические обходы в Детской больнице им. Н.Ф. Филатова [5]. В Первой образцовой детской больнице и Детской больнице им. И.В. Русакова продолжали научное изучение инфекционного процесса у детей профессора Александра Ивановича Доброхотова, Александр Алексеевич Колтыпин и Николай Иванович Ланговой [26]. Вернувшись из эвакуации в марте 1943 г., основатель московской педиатрической школы профессор Г.Н. Сперанский на конференции детских врачей Москвы выступил с чрезвычайно актуальным программным докладом о клинических подходах к лечению кишечных инфекций у детей [27].

Организация медицинской помощи детскому населению Москвы находилась под пристальным вниманием Московского городского отдела здравоохранения и Исполкома Моссовета. Власти города, организаторы

здравоохранения и медицинские работники осознавали, что семейное благополучие и здоровье детей во многом определяют боеготовность красноармейцев. О детях фронтовиков в столичных больницах проявляли максимум заботы. Им обеспечивался безотказный прием с обязательным проведением через консилиум врачей, индивидуальный или повышенный уход при тяжелых заболеваниях. Перед выпиской медики осведомлялись об условиях жизни пациентов и оказывали содействие в их улучшении [18].

На протяжении всей войны многопрофильные стационары оказывали консультативную помощь детям. Даже в период осадного положения в амбулаториях детских больниц проводили приемы оториноларингологи, стоматологи, неврологи, окулисты, дерматовенерологи, урологи и другие узкие специалисты [5].

В стационарах с детьми регулярно занимались педагоги. К новогодним праздникам персонал радовал их нарядными елками и подарками [18, 28]. Традиция новогоднего поздравления детей в столичных больницах бережно сохраняется ежегодным проведением благотворительной акции «Добрая елка мэра Москвы».

Результаты тщательно продуманной организации лечебной и педагогической работы в детских стационарах Москвы были высоко оценены заместителем наркома здравоохранения СССР М.С. Ковригиной [29].

Врачи и все работники детских больниц военной Москвы имели радость видеть своих поправившихся пациентов. После выздоровления ребята уже сами стремились внести посильный вклад в победу — посещали раненых в госпиталях, становились участниками трудового фронта. А после разгрома фашистов сбереженное поколение детей войны достойно участвовало в послевоенном восстановлении страны.

Проведенный анализ позволяет сделать вывод о значимом вкладе детских больниц Москвы в Победу в Великой Отечественной войне. Детские врачи различных специальностей, медицинские сестры, санитарки, педагоги и технический персонал возвращали в строй раненых военнослужащих, спасали детские жизни и были авангардом тыла. Память об их подвиге будет жить вечно.

#### **ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ**

Отсутствует.

#### **FINANCING SOURCE**

Not specified.

#### **РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ**

Автор статьи подтверждает отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

#### **DISCLOSURE OF INTEREST**

Not declared.

#### **ВКЛАД АВТОРОВ**

**В.Н. Шелкова** — поиск и анализ литературных данных, выработка концепции, написание статьи, редактирование статьи.

#### **AUTHORS' CONTRIBUTION**

**Vera N. Shelkova** — literature search and analysis, study concept, manuscript writing, manuscript editing.

#### **ORCID**

**В.Н. Шелкова**

<https://orcid.org/0000-0003-4257-5147>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Малинский Д.Л. *Медицинская помощь в Москве: справочник*. — М.: Московский рабочий; 1938. [Malinski DL. *Meditsinskaya pomoshch' v Moskve: Guide*. Moscow: Moskovskii rabochii; 1938. (In Russ.)]
2. Патриотки // *Медицинский работник*. — 1941. — 2 июля (№ 53). — С. 4. [Patriotki. *Meditsinskii rabotnik*. 1941;(53):4. (In Russ.)]
3. Гутерман, Ефим Леонтьевич // *Иркипедия.ru. Энциклопедия и новости Приангарья*: вебсайт. [Guterman, Efim Leont'evich. *Irkipedia.ru. Encyclopedia and news of the Angara Region*: website. (In Russ.)] Доступно по: [http://irkipedia.ru/content/guterman\\_efim\\_leontevich](http://irkipedia.ru/content/guterman_efim_leontevich). Ссылка активна на 8.08.2025.
4. Курелла А. Штаб санитарной обороны Красной Пресни // *Медицинский работник*. — 1941. — 23 августа (№ 68). — С. 3. [Kurella A. Shtab sanitarnoi oborony Krasnoi Presni. *Meditsinskii rabotnik*. 1941;(68):4. (In Russ.)]
5. Центральный городской архив (ЦГА) г. Москвы. Ф. Р-134. Оп. 1. Д. 9. — Л. 1–24. [The Central State Archive of Moscow. Fund P-134. Inventory 1. Case 9. L. 1–24. (In Russ.)]
6. Народный Комиссариат Здравоохранения СССР. *Голос медицинских работников: выступления на антифашистском митинге. Москва, Колонный зал Дома союзов 21 сентября 1941 г.* — М.: Медгиз; 1941. [People's Commissariat of Health of the USSR. *Golos meditsinskikh rabotnikov: vystupleniya na antifashistskom mitinge. Moskva, Kolonnyi zal Doma soyuzov 21 sentyabrya 1941 g.* Moscow: Medgiz; 1941. (In Russ.)]
7. Струнников С.Н. *Разрушение детской больницы. Москва 1941 г.* Собрание Российской государственной библиотеки. [Strunnikov SN. *Razrushenie detskoj bol'nitsy. Moskva 1941 g.* Moscow; 1941. Collection of the Russian State Library. (In Russ.)]
8. «Эвакуированы мы...»: Главархив о жизни маленьких москвичей в прифронтовой столице // *Город Москва. Официальный городской портал*: вебсайт. — 11 сентября 2020. ["Evakuirovani my...": Glavarkhiv o zhizni malen'kikh moskvichei v prifrontovoi stolitse. *City of Moscow. Official City Portal*: Website. September 11, 2020. (In Russ.)] Доступно по: <https://www.mos.ru/news/item/79686073>. Ссылка активна на 17.08.2025.
9. Шайхет А.С. Бомбоубежище на станции метро «Маяковская». Раздача молока. Москва. 1941 // *Russiainphoto.ru — История России в фотографиях*. [Shaikhet AS. Bomboubezishche na stantsii metro "Mayakovskaya". Razdacha moloka. Moskva. 1941. In: *Russiainphoto.ru — The history of Russia in photographs*. (In Russ.)] Доступно по: [https://vk.com/wall-123351569\\_106549](https://vk.com/wall-123351569_106549). Ссылка активна на 20.10.2025.
10. ЦГА г. Москвы. Ф. 2107. Оп. 1. Д. 2. — Л. 2. [The Central State Archive of Moscow. Fund 2107. Inventory 1. File 2. Case 2. L. 2. (In Russ.)]
11. Главархив опубликовал рассекреченные материалы о работе эвакуационных госпиталей в войну // *Город Москва. Официальный городской портал: вебсайт*. — 06 мая 2021. [Glavarkhiv opublikoval rassekrechennye materialy o rabote evakuatsionnykh gospiitalei v voynu // *City of Moscow. Official City Portal*: Website. May 06, 2021. (In Russ.)] Доступно по: <https://www.mos.ru/news/item/90338073>. Ссылка активна на 17.08.2025.
12. Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы: официальный сайт. [State Budgetary Public Health Institution N.F. Filatov Children's City Hospital of Moscow Healthcare Ministry: Official website. (In Russ.)] Доступно по: <https://filatovmos.ru/en/component/phocagallery/26-2017-05-11/detail/376-may-9-01.html#>. Ссылка активна на 19.08.2025.
13. Сборник инструктивно-методических материалов по работе эвакуационных госпиталей / под общ. ред. С.И. Миловидова; Народный комиссариат здравоохранения СССР, Главное управление эвакуационных госпиталей. — М.: Медгиз; 1943. [Sbornik instruktivno-metodicheskikh materialov po rabote evakogospitalei. Milovidov SI, ed.; People's Commissariat of Health of the USSR, Main Directorate of Evacuation Hospitals. Moscow: Medgiz; 1943. (In Russ.)]
14. Воспоминания медсестры эвакогоспиталя. [Vospominaniya medsestry evakogospitalya. (In Russ.)] Доступно по: <https://i-galperin.livejournal.com/128617.html>. Ссылка активна на 24.08.2025.
15. Мы обвиняем: материалы детской больницы им. Русакова / под ред. М.З. Дальцевой. — М.: Молодая гвардия; 1942. *Мы обвиняем: materialy detskoj bol'nitsy im. Rusakova*. Dal'tseva MZ, ed. Moscow: Molodaya gvardiya; 1942. (In Russ.)]
16. Доцент Виктор Алексеевич Кружков осматривает раненых детей, братьев Вову и Борю Дрыкиных // Государственный музей обороны Москвы: VK-сообщество. [Dotsent Viktor Alekseevich Kruzhkov osmatrivaet ranenykh detei, brat'ev Vovu i Boryu Drykinykh. In: *State Museum of the Defense of Moscow: VK-community*. (In Russ.)] Доступно по: [https://vk.com/wall-193159645\\_1591](https://vk.com/wall-193159645_1591). Ссылка активна на 20.10.2025.
17. Голос детей зовет к мщению! // *Вести с Советской Родины / Главное политическое управление Красной Армии*. — 1942. — 20 марта. — С. 2. [Golos detei zovet k mshcheniyu! *Vesti s Sovetskoi Rodiny*. Main Political Directorate of the Red Army. 1942;Marth 20:2. (In Russ.)]
18. ЦГА г. Москвы. Ф. Р-134. Оп. 1. Д. 13. — Л. 1–22. [The Central State Archive of Moscow. Fund P-134. Inventory 1. Case 13. L. 1–22. (In Russ.)]
19. Туровская Ф. О чем говорят отчеты детских больниц? // *Медицинский работник*. — 1943. — 4 марта (№ 9). — С. 3. [Turovskaya F. What do the reports of children's hospitals say? *Meditsinskii rabotnik*. 1943;(9):3. (In Russ.)]
20. ЦГА г. Москвы. Ф. Р-134. Оп. 1. Д. 14. — Л. 1–36. [The Central State Archive of Moscow. Fund P-134. Inventory 1. Case 14. L. 1–36. (In Russ.)]
21. Наши герои — сотрудники Морозовской больницы в годы Великой Отечественной войны (1941–1945) // *Морозовская ДГКБ: официальный сайт*. [Nashi geroi — sotrudniki Morozovskoi bol'nitsy v gody Velikoi Otechestvennoi voiny (1941–1945). In: *Morozov Children's City Clinical Hospital*: Official website. (In Russ.)] Доступно по: <https://мороздгкб.рф/nashi-geroi-sotrudniki-morozovskoy-bolnitsy-v-gody-velikoy-otechestvennoy-voyny-1941-1945/#>. Ссылка активна на 25.08.2025.
22. ЦГА г. Москвы. Ф. 2107. Оп. 1. Д. 3. — Л. 1–2. [The Central State Archive of the city of Moscow. Fund 2107. Inventory 1. Case 3. L. 1–2. (In Russ.)]
23. ЦГА г. Москвы. Ф. Р-134. Оп. 1. Д. 15. — Л. 39. [The Central State Archive of Moscow. Fund P-134. Inventory 1. Case 15. L. 39. (In Russ.)]
24. Поляков Б. Наболевшие вопросы // *Медицинский работник*. — 1943. — 27 июля (№ 29). — С. 3. [Polyakov B. Nabolevshie voprosy. *Meditsinskii rabotnik*. 1943;(29):3. (In Russ.)]
25. ЦГА г. Москвы. Ф. 2107. Оп. 1. Д. 10. — Л. 18–64. [The Central State Archive of Moscow. Fund 2107. Inventory 1. Case 10. L. 18–64. (In Russ.)]
26. Доброхотова А. Долг педиатров — беречь детей от осложненной пневмонии. Слово к педиатрам // *Медицинский работник*. — 1943. — 4 марта (№ 9). — С. 3. [Dobrokhotova A. Dolg pediatrov — berech' detei ot oslozhnennoi pnevmonii. Slovo k pediatram. *Meditsinskii rabotnik*. 1943;(9):3. (In Russ.)]
27. Сперанский Г.Н. Особенности клиники дизентерии у детей раннего возраста: тезисы доклада к конференции детских врачей гор. Москвы (25 апреля 1943 г.) // *Московская городская конференция детских врачей*. — М.: 1943. — С. 1–2. [Speranskii GN. Osobennosti kliniki dizenterii u detei rannego vozrasta: tezisy doklada k konferentsii detskikh vrachei gor. Moskvy (25 aprelya 1943 g.). In: *Moskovskaya gorodskaya konferentsiya detskikh vrachei*. Moscow: 1943. pp. 1–2. (In Russ.)]
28. Лаккау Н. Елка в хирургическом отделении детской больницы им. Русакова. Москва. 1943 // *Медицинский работник*. — 1943. — № 1. — С. 3. [Lakkau N. Elka v khirurgicheskom otdelenii detskoj bol'nitsy im. Rusakova. Moskva. 1943. *Meditsinskii rabotnik*. 1943;(1):3. (In Russ.)]
29. Ковригина М. Беречь здоровье детей // *Медицинский работник*. — 1943. — 8 апреля (№ 14). — С. 2. [Kovrigina M. Berech' zdorov'e detei. *Meditsinskii rabotnik*. 1943;(14):2. (In Russ.)]

**А.И. Хавкин<sup>1, 2</sup>, А.В. Налетов<sup>3</sup>, В.И. Быстрова<sup>4, 5</sup>, Д.А. Сергеев<sup>4</sup>, М.Ф. Новикова<sup>4</sup>, А.О. Вайман<sup>6</sup>, Е.В. Шрайнер<sup>4, 5</sup>**

<sup>1</sup> Научно-исследовательский клинический институт детства, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Белгородский государственный национальный исследовательский университет, Белгород, Российская Федерация

<sup>3</sup> Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького, Донецк, Российская Федерация

<sup>4</sup> Новосибирский государственный университет, Новосибирск, Российская Федерация

<sup>5</sup> Институт химической биологии и фундаментальной медицины, Новосибирск, Российская Федерация

<sup>6</sup> Новосибирский государственный медицинский университет, Новосибирск, Российская Федерация

## Нутрицевтики в виде БАД в лечении ожирения у детей: мифы и реальность

### Контактная информация:

Хавкин Анатолий Ильич, доктор медицинских наук, профессор, руководитель Московского областного центра гастроэнтерологии и гепатологии им. А.В. Мазурина Научно-исследовательского клинического института, профессор кафедры Медицинского института Белгородского государственного национального исследовательского университета

Адрес: 115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 62, тел.: +7 (499) 237-02-23, e-mail: gastropedclin@gmail.com

Статья поступила: 23.04.2025, принята к печати: 16.10.2025

Ожирение в детском возрасте — важная медико-социальная проблема, в том числе в связи с развитием метаболических осложнений, хронического низкоинтенсивного воспаления, а также инсулинорезистентности — ключевого фактора метаболического синдрома. В этом контексте актуальным остается поиск безопасных и эффективных методов профилактики и терапии детского ожирения. Эффективность комплексной терапии ожирения может быть повышена применением нутрицевтиков — пищевых добавок с доказанным положительным влиянием на здоровье. В обзоре проанализирован широкий спектр нутрицевтиков (омега-3 полиненасыщенные жирные кислоты, пробиотики, инозитолы, берберин, дииндолиметан и др.), механизмов их действия, показателей эффективности и безопасности, особенностей применения.

**Ключевые слова:** ожирение, цитокины, адипокины, воспаление, метаболический синдром, нутрицевтики, дети

**Для цитирования:** Хавкин А.И., Налетов А.В., Быстрова В.И., Сергеев Д.А., Новикова М.Ф., Вайман А.О., Шрайнер Е.В. Нутрицевтики в виде БАД в лечении ожирения у детей: мифы и реальность. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(5):343–352. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2965>

### ВВЕДЕНИЕ

Ожирение в детском возрасте достигло масштабов глобальной эпидемии, что привело к росту распространенности метаболических нарушений среди детей [1]. По данным Всемирной организации здравоохранения, избыточную массу тела имеют десятки миллионов детей,

и эта проблема продолжает усугубляться [1]. Детское ожирение ассоциировано с развитием метаболических осложнений уже в молодом возрасте [2]. Поэтому поиск безопасных и эффективных методов профилактики и терапии детского ожирения — приоритетная задача современной педиатрии.

**Anatoly I. Khavkin<sup>1, 2</sup>, Andrew V. Nalyotov<sup>3</sup>, Valeria I. Bystrova<sup>4, 5</sup>, Daniil A. Sergeev<sup>4</sup>, Maria F. Novikova<sup>4</sup>, Anna O. Vayman<sup>6</sup>, Evgenia V. Shrayner<sup>4, 5</sup>**

<sup>1</sup> Childhood Research Institute, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Belgorod State National Research University, Belgorod, Russian Federation

<sup>3</sup> Donetsk State Medical University named after M. Gorky, Donetsk, Russian Federation

<sup>4</sup> Novosibirsk State University, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>5</sup> Institute of chemical biology and fundamental medicine, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>6</sup> Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russian Federation

## Nutraceuticals as Dietary Supplements in the Treatment of Childhood Obesity: Myths and Reality

Childhood obesity is crucial medical and social issue due to development of metabolic complications, chronic low-grade inflammation, and insulin resistance as the key factor of metabolic syndrome. Thus, the search of safe and effective methods for prevention and management of childhood obesity remains relevant. The efficacy of obesity complex therapy can be enhanced via nutraceuticals — dietary supplements with established positive effect on health. This review analyzes wide range of nutraceuticals (omega 3 fatty acids, probiotics, inositols, berberine, diindolymethane, etc.), their mode of action, efficacy and safety indicators, and administration features. **Keywords:** obesity, cytokines, adipokines, inflammation, metabolic syndrome, nutraceuticals, children

**For citation:** Khavkin Anatoly I., Nalyotov Andrew V., Bystrova Valeria I., Sergeev Daniil A., Novikova Maria F., Vayman Anna O., Shrayner Evgenia V. Nutraceuticals as Dietary Supplements in the Treatment of Childhood Obesity: Myths and Reality. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):343–352. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2965>

Патогенез ожирения включает ряд взаимосвязанных звеньев. Избыточная жировая ткань функционирует как эндокринно-активный орган, секретируя провоспалительные цитокины и адипокины и привлекая макрофаги в жировую ткань, что приводит к развитию хронического низкоинтенсивного воспаления [3]. У детей дошкольного возраста с ожирением можно выявить высокую концентрацию С-реактивного белка и других маркеров воспаления [3]. Нарушение чувствительности тканей к инсулину приводит к инсулинорезистентности — ключевому фактору метаболического синдрома [1]. Гиперинсулинемия, компенсирующая инсулинорезистентность, способствует дальнейшему отложению жира и поддерживает порочный круг [1].

При ожирении отмечаются изменения концентрации ряда гормонов, регулирующих энергетический гомеостаз. В частности, отмечено увеличение секреции лептина адипоцитами [2]. В то же время на фоне развития лептинорезистентности мозг перестает адекватно реагировать на сигнал сытости [2]. Одновременно снижается уровень адипонектина — антиатерогенного и инсулин-сенситизирующего гормона жировой ткани [2]. Высокий показатель соотношения лептин/адипонектин ассоциирован со значительным повышением риска инсулинорезистентности и кардиометаболических осложнений у детей с ожирением [2]. Кроме того, избыток жировой ткани ведет к относительному гипогонадотропному гипогонадизму (снижению уровня тестостерона у мальчиков) и гиперэстрогемии за счет периферической ароматизации андрогенов. Последнее способствует преждевременному половому развитию у девочек и усугубляет метаболические нарушения (например, при синдроме поликистозных яичников (СПКЯ) в подростковом возрасте) [4]. Патогенетическое разнообразие ожирения

является причиной недостаточной эффективности классических подходов к терапии ожирения у детей и, вместе с тем, указывает на актуальность комплексной терапии, включающей не только модификацию образа жизни и характера питания, но и медикаментозную коррекцию метаболических и гормональных нарушений.

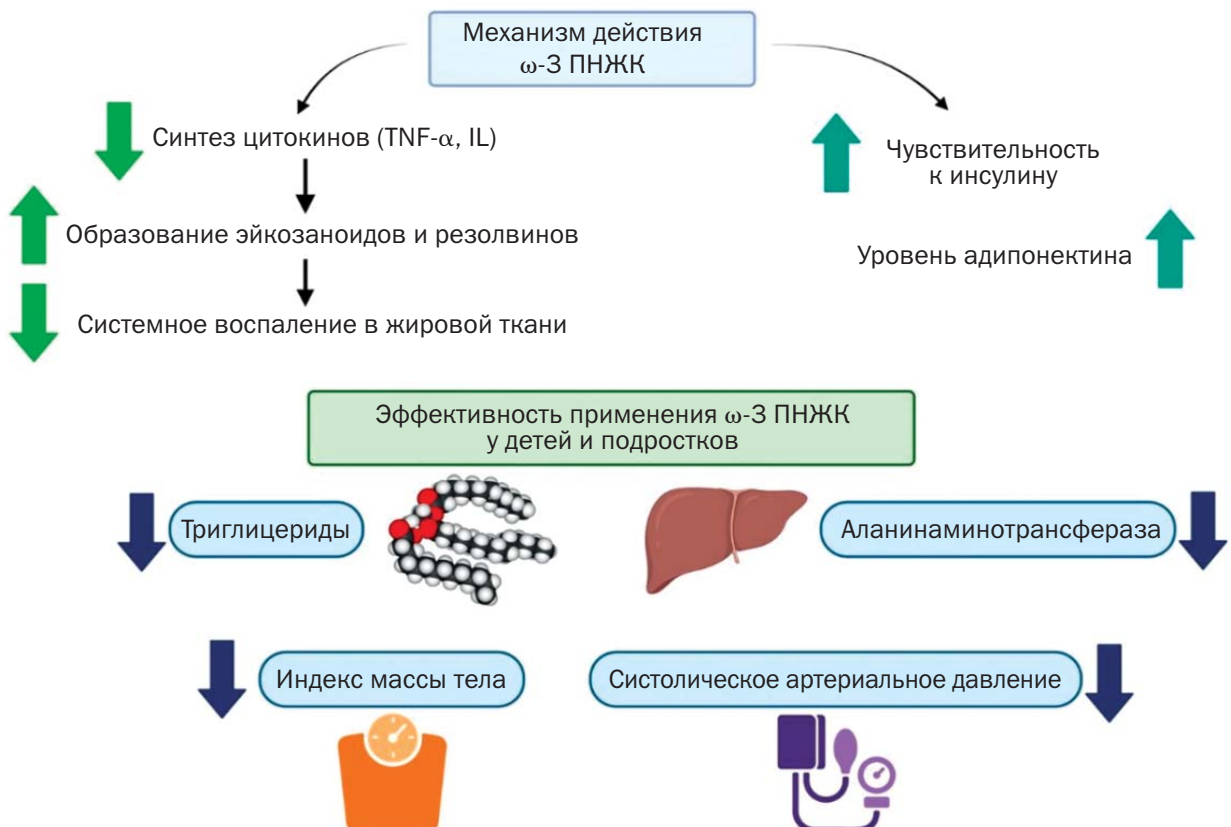
Широкое применение при ожирении у детей нашли нутрицевтики — пищевые продукты и биологически активные добавки (БАД). Они снижают хроническое воспаление, нормализуют параметры углеводного и жирового обмена, восполняют дефицит микронутриентов, повышают эффективность комплексной терапии [5]. Ниже представлен обзор основных нутрицевтиков, применяемых в педиатрической практике при ожирении, с описанием их механизмов действия, эффективности, особенностей применения у детей, а также правового статуса этих средств в России (регистрация, разрешение на использование в детском возрасте).

### ОМЕГА-3 ПОЛИНЕНАСЫЩЕННЫЕ ЖИРНЫЕ КИСЛОТЫ

Омега-3 полиненасыщенные жирные кислоты (ПНЖК), и в частности эйкозапентаеновая (ЭПК) и докозагексаеновая кислоты (ДГК), — одни из наиболее изученных нутрицевтиков при метаболических нарушениях. Содержатся главным образом в рыбьем жире.

**Механизмы действия.** Омега-3 ПНЖК снижают продукцию провоспалительных цитокинов — фактора некроза опухоли альфа (TNF- $\alpha$ ) и интерлейкинов (IL) — и увеличивают образование противовоспалительных эйкозаноидов и резолвинов [6]. В результате происходит снижение выраженности воспаления в жировой ткани (рис. 1). Омега-3 ПНЖК, интегрируясь в фосфолипидный слой кле-

Рис. 1. Механизм действия омега-3 ПНЖК  
Fig. 1. Omega 3 fatty acids mode of action



точных мембран, повышают их текучесть и функциональную активность рецепторных белков, что сопровождается восстановлением чувствительности тканей к инсулину; дополнительным механизмом является умеренное повышение уровня адипонектина, усиливающего утилизацию глюкозы и окисление жирных кислот, что в целом благоприятно отражается на углеводном обмене [7].

**Эффективность.** Метаанализ 12 рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), в которых приняли участие 1028 детей с избыточной массой тела, показал, что добавки рыбьего жира снижают в течение 6–12 мес в сравнении с плацебо концентрацию триглицеридов в крови в среднем на 0,24 ммоль/л, индекс массы тела (ИМТ) — на 1 кг/м<sup>2</sup>, систолическое артериальное давление — на ~2,5 мм рт. ст. [6], но не влияют на концентрацию общего холестерина, липопротеинов низкой плотности и глюкозы натощак [6]. Отмечено также, что высокие дозы омега-3 ПНЖК (более 1,5–2 г/сут) снижают концентрации триглицеридов и воспалительных маркеров в большей степени, чем низкие дозы [6]. Более того, прием рыбьего жира в течение 6–12 мес снижает активность аланинаминотрансферазы и степень жирового гепатоза по данным УЗИ у детей с ожирением [6]. В исследовании В. Virgolici и соавт. (2023) показано, что 3-месячный прием комбинации омега-3 ПНЖК (155 мг ЭПК + ДГК в сутки) с витаминами-антиоксидантами (60 детей с ожирением) повышает чувствительность к инсулину (снижает HOMA-IR) и концентрацию адипонектина по сравнению с исходным уровнем [8]. Хотя выраженного влияния на массу тела омега-3 ПНЖК не оказывают, их метаболический эффект (снижение гипертриглицеридемии, признаков системного воспаления, восстановление функций печени) является достаточным основанием для применения в комплексной терапии детского ожирения.

**Применение.** В педиатрии омега-3 ПНЖК обычно назначают в виде рыбьего жира или капсул, содержащих смесь ЭПК и ДГК. Согласно рекомендациям Европейского агентства по безопасности пищевых продуктов (EFSA, 2017), здоровые дети должны потреблять до 250 мг/сут омега-3 ПНЖК [9]. В некоторых исследованиях в зависимости от состояния здоровья детей и их возраста изучали эффективность более высоких доз: 250–1000 мг/сут у детей в возрасте до 10 лет [10, 11], 340–3000 мг/сут — у детей в возрасте от 10 до 16 лет [6]. Курсовой прием продолжается не менее 3 мес, часто — 6–12 мес. Препараты омега-3 ПНЖК хорошо переносятся; из побочных эффектов описаны легкое рыбное послевкусие, реже — расстройства пищеварения. Вместе с тем, по данным метаанализа 90 РКИ показано, что при приеме омега-3 ПНЖК по сравнению с плацебо выше частота диареи (отношение шансов (ОШ) 1,257;  $p = 0,01$ ), дисгевзии (нарушение вкуса) (ОШ 3,478;  $p < 0,001$ ) и увеличения риска геморрагических осложнений, включая удлинение времени свертывания крови и повышение вероятности кровотечений (ОШ 1,260;  $p = 0,025$ ) [12]. Незначительное увеличение времени свертывания крови показано и при применении высоких доз омега-3 ПНЖК ( $> 3$  г/сут), поэтому при наличии нарушений коагуляции или перед операциями их следует применять с осторожностью [12].

**Регистрационный статус и возрастные ограничения.** Омега-3 ПНЖК широко доступны в России как безрецептурные БАД. Разработаны детские формы рыбьего жира, разрешенные к применению с раннего возраста — обычно с 3 лет. Например, БАД «Омега-3 из дикого лосося» зарегистрирована для детей в возрасте от 3 лет

(omega3-kamchatka.ru). Таким образом, применение омега-3 ПНЖК в педиатрии фактически разрешено и распространено. Для вторичной профилактики инфаркта миокарда у взрослых зарегистрирован лекарственный препарат концентрированных омега-3 кислот (этиловых эфиров ЭПК/ДГК) под торговым названием Омакор. Эффективность и безопасность препарата у пациентов в возрасте до 18 лет не изучали.

## ПРОБИОТИКИ

У детей с ожирением часто обнаруживают дисбиоз — относительное уменьшение количества *Bacteroidetes* при увеличении *Firmicutes* [7], что может способствовать повышению эффективности извлечения энергии из пищевых субстратов [7]. Кроме того, при дисбиозе повышаются проницаемость стенки кишечника и поступление в кровоток эндотоксинов (в частности, липополисахаридов — основного компонента внешней мембраны грамотрицательных бактерий), что активирует механизмы системного воспаления [7]. Поэтому корректировка микробиоты с помощью пробиотиков рассматривается как перспективное вспомогательное направление терапии ожирения, в том числе и у детей.

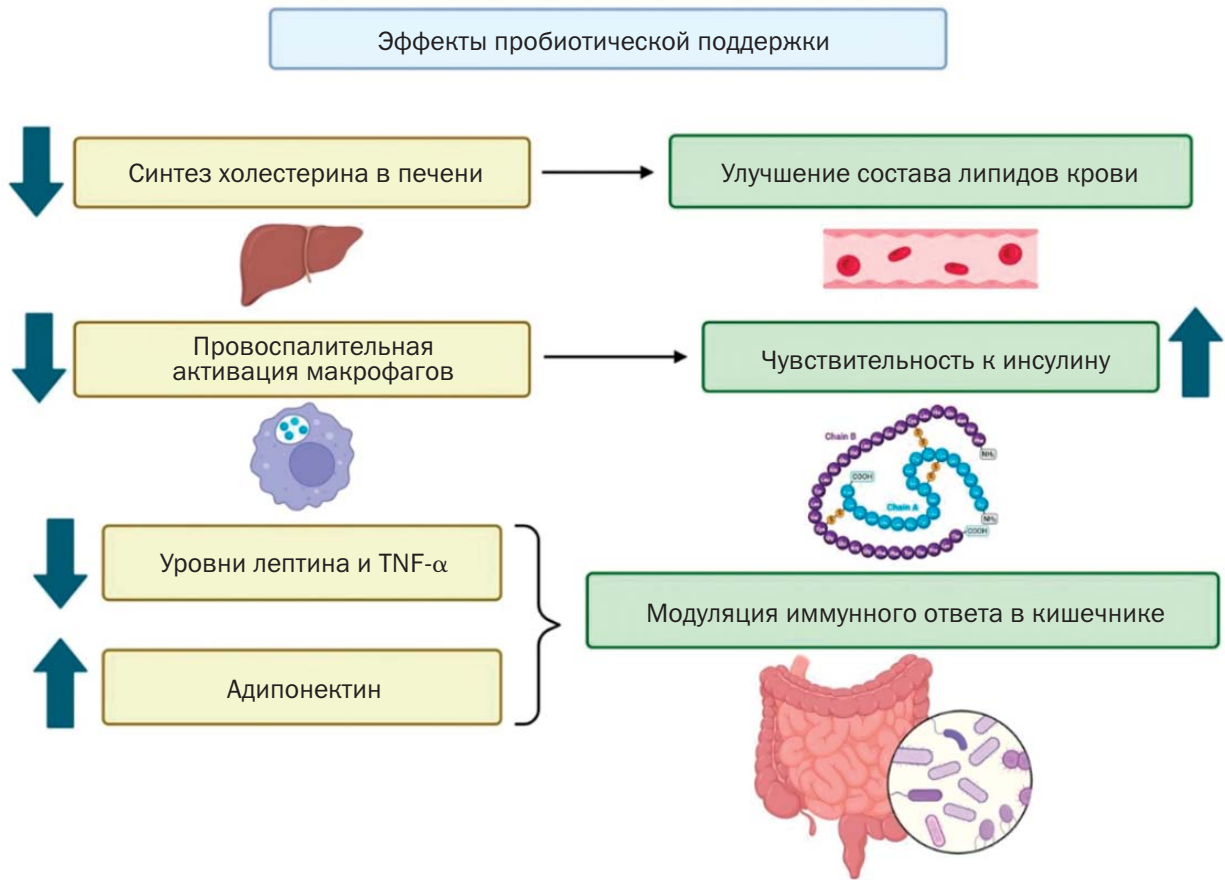
**Механизмы действия.** Пробиотические штаммы бактерий, принимаемые в достаточном количестве, могут благотворно влиять на ряд метаболических параметров (рис. 2). Во-первых, пробиотики способны оптимизировать липидный профиль крови за счет снижения синтеза холестерина в печени и увеличения его катаболизма [7]. Во-вторых, пробиотики повышают чувствительность к инсулину, защищая  $\beta$ -клетки поджелудочной железы от воспалительного стресса и уменьшая провоспалительную активацию макрофагов [7]. В-третьих, пробиотики модулируют иммунный ответ в стенке кишечника, снижая уровень лептина и TNF- $\alpha$  и повышая продукцию противовоспалительного адипонектина [7]. Нормализация микробиоты способствует восстановлению целостности кишечного барьера, снижению поступления эндотоксинов, тем самым ослабляя системное воспаление, связанное с ожирением [7].

**Эффективность.** Результаты применения пробиотиков при ожирении у детей противоречивы. По данным метаанализа 4 РКИ (2023) с участием детей с ожирением, не было обнаружено значимого влияния пробиотиков на ИМТ по сравнению с плацебо [7]. Более того, в одном из исследований подростков прием *Lactobacillus* приводил к небольшому увеличению массы тела [7, 13].

Вместе с тем, в данном метаанализе было отражено, что многокомпонентный пробиотический комплекс, включавший штаммы *L. salivarius*, *L. rhamnosus* и *Bifidobacterium animalis*, в течение 3 мес снижал у детей с ожирением концентрацию общего холестерина, липопротеинов низкой плотности и лептина, а также повышал концентрации липопротеинов высокой плотности и адипонектина [7]. При этом отмечена нормализация гуморальных маркеров воспаления [7]. В пилотном исследовании комбинации *B. longum*, *L. bulgaricus* и *Streptococcus thermophilus* у детей в возрасте 6–14 лет с алиментарным ожирением показано, что применение пробиотика приводило к снижению ИМТ, концентрации инсулина и провоспалительных цитокинов (IL-6, TNF- $\alpha$ ) [7].

Важно отметить, что эффект пробиотиков зависит от используемых штаммов бактерий. Например, *L. gasseri* и *B. breve* приводили к потере массы тела, тогда как *L. reuteri*, напротив, к ее набору [7, 14]. Продемонстрировано, что прием *L. salivarius* Ls-33 подростками с ожирением приводил к изменению соот-

**Рис. 2.** Эффекты пробиотической поддержки  
**Fig. 2.** Probiotic support effects



ношения основных бактериальных групп кишечной микробиоты (увеличению доли *Bacteroides-Prevotella-Porphyrromonas* относительно *Firmicutes*), что свидетельствует о его регуляторном влиянии на кишечный микробиом [7, 15]. В целом, учитывая благоприятный профиль безопасности, пробиотики могут быть рассмотрены как полезное дополнение к диетотерапии.

**Применение.** В педиатрической практике применяют пробиотические комплексы, содержащие *Lactobacillus* (чаще *L. acidophilus*, *L. casei*, *L. rhamnosus*) и *Bifidobacterium* (*B. longum*, *B. breve*, *B. animalis*). Стандартные дозы — не менее  $10^9$ – $10^{10}$  КОЕ/сут. Курс длится от 1 до 3 мес и более. Пробиотики безопасны и обычно хорошо переносятся; в начале приема в редких случаях возможно развитие метеоризма. Противопоказания минимальны (иммунодефицит — из-за теоретической опасности инфекций, вызванных пробиотическим штаммом). Целесообразно сочетать пробиотики с пребиотиками (растительными волокнами) — такая комбинация (синбиотики) может усиливать их эффективность за счет создания благоприятной среды для приживания полезных бактерий [16, 17]. Перспективы использования пробиотиков при ожирении связаны с выбором конкретных бактериальных культур с доказанным влиянием на метаболические и иммунные показатели и, возможно, с применением так называемых постбиотиков (метаболитов микробиоты).

**Регистрация и разрешение на использование у детей.** Пробиотические препараты давно и широко применяются в российской педиатрической практике как БАД (например, капли с *Lactobacillus reuteri* для грудничков). Многие из них зарегистрированы как лекарства, в том числе вошедшие в перечень жизненно важных лекарственных препаратов, напри-

мер Бифидумбактерин (содержит живые *B. bifidum*). Последний разрешен к применению для лечения и профилактики дисбактериозов, в том числе и у недоношенных, с первых дней жизни ребенка [18].

### ИНОЗИТОЛЫ

Инозитолы (мио-инозитол, D-хиро-инозитол) — витаминоподобные вещества, участвующие во внутриклеточной передаче сигнала инсулина [5, 18]. Наиболее известен мио-инозитол, применяемый как модификатор чувствительности клеток к инсулину (инсулин-сенситайзер). В педиатрии инозитолы применяют главным образом у подростков, особенно у девушек, с ожирением в сочетании с гиперинсулинемией, предиабетом или СПКЯ [5, 17].

**Механизм действия.** Мио-инозитол является предшественником вторичных мессенджеров инсулинового рецептора [19], а D-хиро-инозитол — компонентом молекулы инсулин-сигнального каскада [19]. При инсулинорезистентности наблюдается относительный дефицит фосфоинозитидных производных инозитола во многих тканях [19]. Добавление мио-инозитола повышает чувствительность к инсулину, активность транспортеров глюкозы (GLUT4) и снижает гиперинсулинемию [19]. Кроме того, мио-инозитол снижает гиперандрогению за счет нормализации инсулинового воздействия на яичники, что важно при использовании у подростков с СПКЯ [5].

**Эффективность.** Большинство исследований инозитола у детей выполнено при участии подростков (девушек) с ожирением и гиперинсулинемией или СПКЯ. Так, в двойном слепом РКИ (2025) изучали комбинацию мио-инозитола (2 г/сут) с цинком (5 мг) у 56 подростков 10–18 лет с ожирением и инсулинорезистентностью [19].

Через 3 мес в группе инозитола отмечено повышение концентрации липопротеинов высокой плотности, а также снижение HOMA-IR в подгруппе подростков с тяжелым ожирением [20]. В исследовании с участием девочек-подростков с СПКЯ мио-инозитол (4 г/сут) приводил к снижению концентраций инсулина и андрогенов, нормализации менструального цикла и небольшому снижению массы тела [5]. В открытом исследовании L. Pkhaladze и соавт. (2016) монотерапия мио-инозитолом за 3 мес снизила массу тела и ИМТ у девушек в возрасте 13–19 лет с СПКЯ, одновременно нормализовав их гликемический профиль [4]. Более того, инозитол препятствовал увеличению массы тела, связанному с применением гормональных контрацептивов [5]. По данным недавно опубликованного обзора (2023), почти во всех исследованиях инозитолы нормализовали хотя бы некоторые метаболические или гормональные показатели у подростков с СПКЯ, хотя величина этих изменений варьировала [21]. При этом польза мио-инозитола у подростков с СПКЯ все еще остается неопределенной по причине отсутствия высококачественных исследований [21].

**Применение.** У недоношенных и доношенных новорожденных мио-инозитол используется в дозировке 80 мг/кг/сут внутривенно с последующим переходом на энтеральный прием по мере становления кормления. Терапия продолжается до достижения постменструального возраста (сумма гестационного и хронологического возраста) 34 нед или до выписки из стационара. В крупном рандомизированном исследовании с участием 122 недоношенных детей применение данной схемы не сопровождалось увеличением частоты нежелательных реакций или коморбидных состояний по сравнению с плацебо. При этом сывороточные концентрации инозитола достигали уровней, ранее продемонстрировавших клиническую эффективность, а профиль переносимости препарата был благоприятным [22].

У детей младшего школьного возраста с тревожными и обсессивно-компульсивными расстройствами в рамках пилотных исследований использовали более высокие дозы мио-инозитола — до 200 мг/кг/сут перорально. Даже при такой высокой дозе нежелательных изменений лабораторных показателей крови, печени или почек не выявлено, что позволяет рассматривать подобные схемы в качестве возможных для изучения в масштабных клинических испытаниях [4].

Подросткам с ожирением, метаболическим синдромом или СПКЯ мио-инозитол чаще всего назначают в суточной дозе 4 г (по 2 г два раза в сутки). Однако этот режим дозирования основан на результатах одного небольшого исследования [4]. В других исследованиях предложены альтернативные схемы приема. Например, V. Antoniotti и соавт. (2025) изучали комбинацию более низкой суточной дозы мио-инозитола — 2 г (по 1 г дважды в сутки) в комбинации с цинком. В результате лечения отмечено увеличение концентрации холестерина липопротеинов высокой плотности ( $p = 0,05$ ), а у подростков с высоким уровнем ожирения — существенное снижение концентрации инсулина натощак ( $p = 0,014$ ) и HOMA-IR ( $p = 0,027$ ) при хорошей переносимости [20].

Мио-инозитол часто комбинируют с фолиевой кислотой в дозе 400 мкг, что связано с потенциалом такого сочетания положительно влиять на показатели углеводного и липидного обмена [16]. Этот комплекс доступен как диетическая добавка, которую рекомендуют принимать длительно — от 3 до 6 мес. Оценка клинической эффективности проводится по динамике индекса HOMA-IR, концентраций инсулина и глюкозы крови натощак [20].

Препарат хорошо переносится и вызывает минимальное количество побочных эффектов. В редких случаях возможно появление тошноты и головной боли. Отсутствие серьезных побочных реакций, например выраженных желудочно-кишечных расстройств или лактатацидоза, является важным преимуществом мио-инозитола перед метформинном. Однако следует учитывать, что опыт применения мио-инозитола у мальчиков допубертатного возраста ограничен. Основная целевая группа для использования инозитола — подростки в пубертате, имеющие признаки гиперинсулинемии. В этой популяции мио-инозитол можно рассматривать как возможную альтернативу метформину или как дополнительный компонент терапии [20]. Например, в сравнительном исследовании с участием женщин с СПКЯ было показано, что мио-инозитол не уступает метформину по степени снижения инсулинорезистентности [20].

**Регистрация и разрешение на использование у детей.** На территории России инозитол не зарегистрирован как лекарственный препарат. Однако он доступен в продаже как БАД отечественного и импортного производства и обычно позиционируется в качестве средства для поддержки репродуктивного здоровья женщин и обмена веществ. Согласно инструкциям к таким БАД, применение рассчитано на взрослых: например, в описании RatioNutriLife Мио-инозитол указано дозирование только для взрослых (по 1 капсуле в день), а среди противопоказаний значатся беременность, грудное вскармливание и индивидуальная непереносимость [22–24].

Отдельно детский возраст не упоминается, что подразумевает отсутствие показаний у детей. Таким образом, врачи могут назначать мио-инозитол подросткам по собственному усмотрению, опираясь на данные исследований и опыт применения, например, при ожирении с инсулинорезистентностью у девушек со СПКЯ. Для детей допубертатного возраста применение инозитола практически не описано и не рекомендуется ввиду отсутствия данных. Подчеркнем, что в России назначение инозитола детям вне условий клинических исследований должно осуществляться с осторожностью и под врачебным контролем.

## БЕРБЕРИН

Берберин — растительный алкалоид, извлекаемый из корней барбариса (*Berberis vulgaris*), а также золотого корня (*Coptis chinensis*), канадского желтокорня (*Hydrastis canadensis*), орегонского винограда (*Mahonia aquifolium*) и куркумы древесной (*Berberis aristata*) [25, 26]. Берберин давно используется в китайской традиционной медицине, а в последние годы привлек внимание как мощный АМФ-активирующий киназу (АМПК) стимулятор с эффектами, сходными с метформинном [25, 26].

**Механизмы действия.** Берберин повышает поглощение глюкозы мышечными клетками за счет активации протеинкиназы АМПК и усиления транслокации глюкозного транспортера GLUT4 на клеточную мембрану [25, 26]. В печени этот алкалоид ингибирует процесс глюконеогенеза, снижая уровень гипергликемии [25, 26]. Кроме того, берберин обладает выраженным антилипогенным действием, которое реализуется за счет подавления дифференцировки преадипоцитов в зрелые адипоциты, тем самым препятствуя накоплению жировой ткани [27]. Важным аспектом его действия является противовоспалительная активность, связанная с влиянием на макрофаги жировой ткани. Под воздействием берберина макрофаги приобретают противовоспалительный M2-фенотип, что приводит к значительному снижению продукции провоспалительных цитокинов (TNF- $\alpha$ , CCL2) [28].

Вместе с тем, берберин оказывает негативное влияние на функции нервной ткани. По данным I. Suciú и соавт. (2023) [29], берберин ингибирует митохондриальный дыхательный комплекс I, это уже на ранних этапах воздействия ведет к дегенерации нейронов, что выражается в укорочении и фрагментации их отростков — одним из самых чувствительных маркеров нейронального повреждения. Ключевым фактором, усугубляющим нейротоксичность берберина, выступает интенсивный оксидативный стресс, возникающий вследствие накопления активных форм кислорода и одновременного истощения внутриклеточных антиоксидантных резервов. В результате этого происходят повреждения макромолекул клетки — белков, липидов и ДНК, что существенно нарушает их функциональную активность. Кроме того, при ингибировании комплекса I наблюдается резкое нарушение окислительно-восстановительного баланса клетки, вызванное значительным накоплением NADH (рост концентрации более чем в 10 раз), вследствие чрезмерного восстановления кофермента NAD<sup>+</sup> в NADH. Подобный дисбаланс существенно тормозит метаболические реакции, провоцируя энергетическую недостаточность клеток. Дополнительным аспектом действия берберина являются перенаправление азотовыведения и активация катаболизма аминокислот, приводящие к накоплению токсичных промежуточных метаболитов, таких как саккаропин (saccharopine), аминокадипат (aminoadipate) и разветвленные кетокислоты (branched-chain ketoacids). Эти соединения обладают выраженным нейротоксическим потенциалом и ассоциированы с развитием нейродегенеративных состояний [29].

Таким образом, берберин характеризуется двойственной природой действия: с одной стороны, он оказывает выраженные антигипергликемические, антилипогенные и противовоспалительные эффекты, с другой — способен вызывать выраженные изменения, приводящие к «нейротоксической» метаболической сигнатуре. Последнее указывает на необходимость осторожного применения берберина с обязательной оценкой соотношения польза/риск и мониторингом возможных неврологических осложнений.

**Эффективность.** Эффективность берберина при ожирении и метаболических нарушениях изучена преимущественно у взрослых пациентов и подростков. Несмотря на ограниченное число клинических исследований с участием детей, накопленные данные демонстрируют значительный терапевтический потенциал этого нутрицевтика [26].

В пилотных исследованиях с подростками берберин продемонстрировал хорошую переносимость и значимое снижение ИМТ, концентрации общего холестерина и инсулинорезистентности [25]. Возможности применения берберина как перспективного нутрицевтика для коррекции дислипидемии у детей с ожирением и семейной гиперхолестеринемией подробно обсуждаются и в систематических обзорах и метаанализах [27, 30, 31], где он рассматривается как потенциальная альтернатива или дополнение к традиционной гиполипидемической терапии в педиатрии. Кроме того, предложено рациональное сочетание берберина и омега-3 жирных кислот и коррекции углеводного обмена у подростков с метаболическим синдромом [6].

Большое количество исследований на взрослых пациентах с сахарным диабетом 2-го типа также подтверждает многоцелевое действие берберина. Систематический обзор 46 РКИ показал, что берберин как в монотерапии, так и в комбинации с базовыми сахароснижающими

препаратами значительно снижает долю гликированного гемоглобина, концентрацию глюкозы натощак и показатель НОМА-IR, а также умеренно снижает ИМТ (в среднем на 1,43 кг/м<sup>2</sup>) [26]. Другой обзор показал, что прием берберина в дозах  $\geq 1$  г/сут на протяжении  $\geq 8$  нед вызывает умеренное снижение массы тела у взрослых с ожирением — примерно на 2–3 кг за три месяца терапии [32]. Более того, берберин существенно снижает концентрацию триглицеридов, общего холестерина и липопротеинов низкой плотности [33, 34].

**Применение.** У взрослых в качестве стандартной дозы предлагается использовать 500 мг берберина по 2–3 раза в сутки после еды. В педиатрической практике стандарт дозирования не определен, однако имеющиеся данные позволяют рекомендовать детям берберин перорально в дозах от 10 мг/кг/сут до 250 мг на один прием в зависимости от возраста и массы тела ребенка. При этом суточная доза обычно делится на три приема, а курс применения варьирует от 3 до 10 сут [6, 30, 31]. В подростковом возрасте чаще всего используют схему, аналогичную взрослой: по 500 мг два раза в день после приема пищи.

Берберин вызывает желудочно-кишечные расстройства (запор или диарею, спазмы) у 5–10% пациентов, что обычно корректируется снижением дозы или приемом с пищей [30, 35]. Длительное применение считается относительно безопасным; в азиатских странах берберин доступен без рецепта десятилетиями. Однако следует учитывать потенциальные лекарственные взаимодействия берберина (он ингибирует CYP3A4 и P-гликопротеин), поэтому при одновременном приеме с другими препаратами (например, циклоспорином) нужна осторожность.

При назначении берберина подросткам с ожирением рекомендуется контроль печеночных проб и гликемического профиля каждые 3 мес. Если через 3–6 мес не достигается снижения метаболических показателей, берберин отменяют. В случае положительной динамики прием можно продолжать длительно. В целом берберин рассматривается как перспективный нутрицевтик при метаболическом синдроме и ожирении — некоторые эксперты называют его «растительным аналогом метформина» [35, 36].

Хотя прямых указаний в педиатрических рекомендациях пока нет, накопленные данные позволяют с осторожностью использовать берберин у подростков с выраженной инсулинорезистентностью или непереносимостью метформина под наблюдением врача. Необходимо проведение крупных РКИ с участием детей для окончательной оценки эффективности и безопасности берберина у этой категории пациентов с ожирением.

**Регистрация и разрешение на использование у детей.** В России берберин не рекомендован для лечения ожирения или диабета, в том числе у детей, и не зарегистрирован в качестве сахароснижающего или гиполипидемического лекарства. Тем не менее, на российском аптечном рынке присутствует препарат берберина бисульфат, таблетки по 5 мг, используемый как желчегонное средство [37]. Концентрация действующего вещества в препарате низкая (5 мг), в связи с чем показания к его применению не связаны с метаболическими нарушениями. В инструкции к препарату детский возраст не указан в качестве противопоказания. В качестве нутрицевтика в комплексной терапии обменных нарушений берберин в Российской Федерации доступен как БАД (часто в комбинации с пиколинатом хрома, витамином В<sub>6</sub>) для контроля массы тела и уровня сахара, но не у детей — обычно в описании БАД указано: «Для детей:



нет, минимальный возраст — 18 лет». Таким образом, официально берберин разрешен к применению только у взрослых. В детской практике его использование возможно лишь неофициально, под ответственность врача, и только у подростков в возрасте, приближенном к совершеннолетию.

### ДИНДОЛИЛМЕТАН

3,3'-Диндолилметан (DIM) — биоактивное вещество, образующееся при расщеплении индол-3-карбинола, который содержится в крестоцветных овощах (брокколи, цветная капуста). DIM известен как модулятор обмена эстрогенов и противовоспалительный агент, и в контексте ожирения научный интерес вызывает его влияние на адипогенез [27].

**Механизм действия.** Исследования *in vitro* и на животных моделях свидетельствуют, что DIM оказывает выраженное влияние на жировую ткань и процессы адипогенеза. Так, в экспериментальных исследованиях было установлено, что DIM подавляет дифференцировку преадипоцитов, о чем свидетельствует снижение экспрессии ключевых транскрипционных факторов, регулирующих образование зрелых адипоцитов (PPAR $\gamma$ , C/EBP $\alpha$ ) [25, 27, 35]. Параллельно DIM активирует фермент USP2, участвующий в деградации протеинов, что ограничивает накопление липидов внутри жировых клеток и тем самым препятствует их гипертрофии [27]. Эти механизмы подтверждены на модели индуцированного ожирения у мышей, где DIM в дозе 50 мг/кг существенно замедлял прирост массы тела и снижал объем висцеральной жировой ткани по сравнению с контрольной группой животных [27]. Кроме воздействия на адипогенез DIM демонстрирует выраженные противовоспалительные свойства. Он ингибирует активацию фактора транскрипции NF- $\kappa$ B, приводя к снижению уровня провоспалительных цитокинов и ослаблению макрофагальной инфильтрации жировой ткани у животных на высокожировой диете [30]. Этот эффект важен, поскольку хроническое воспаление является ключевым патогенетическим фактором осложнений ожирения.

**Перспективы клинического применения.** Несмотря на перспективные результаты, полученные в экспериментах *in vivo* [27], клинические исследования DIM при ожирении у детей не проводили. Начаты пилотные исследования DIM при метаболическом синдроме и предиабете, однако их результаты еще только ожидаются. В обзоре, основанном на анализе результатов 22 РКИ, в которых изучали эффективность DIM у пациентов различного возраста (начиная с 2 лет), показано, что чаще всего индол-3-карбинол, предшественник DIM, использовали в дозировке 5–10 мг/кг/сут, что соответствует примерно 2–4 мг/кг/сут чистого DIM [38]. Однако однозначных рекомендаций по дозе DIM для применения у здоровых подростков в этом обзоре не представлено.

DIM может быть охарактеризован как относительно безопасный: обычные дозировки (100–200 мг/сут) не ассоциированы со значимыми побочными эффектами. На основании этого некоторые врачи-эндокринологи допускают эмпирическое назначение DIM подросткам с признаками гиперэстрогемии или в рамках комплексной противовоспалительной терапии. Тем не менее, для формирования официальных клинических рекомендаций необходимы результаты крупных рандомизированных исследований.

**Регистрация и разрешение на использование у детей.** В России DIM не зарегистрирован как лекарственное средство. Тем не менее, он доступен как компонент БАД. Российские производители предлагают

биодобавки с DIM, рекомендуя их женщинам (для нормализации уровня эстрогенов, профилактики мастопатии) [39]. И хотя в инструкциях к таким БАД возрастные рамки прямо не определены, по смыслу эти продукты предназначены для взрослых женщин (например, показаны при климактерических расстройствах, предменструальном синдроме, масталгии). Детский возраст не фигурирует среди показаний. Это позволяет считать, что официально DIM предназначен только для взрослых. В российской педиатрической практике DIM не применяется — ни как БАД, ни тем более как лекарство. Таким образом, любое использование DIM у подростков с ожирением на данный момент носит сугубо экспериментальный характер (в рамках клинических исследований).

### ДРУГИЕ АКТУАЛЬНЫЕ НУТРИЦЕВТИКИ

**Альфа-липовая кислота (АЛК)** — антиоксидант и кофактор митохондриальных ферментов [40]. АЛК способствует более эффективному захвату и метаболизму глюкозы мышцами, одновременно снижая окислительный стресс [40]. В РКИ с участием 80 детей в возрасте 8–16 лет 3-месячный прием АЛК (600 мг/сут) снизил массу тела, ИМТ, концентрации лептина и TNF- $\alpha$ , а также повысил концентрацию адипонектина по сравнению с плацебо [40]. В другом исследовании не выявлено влияния АЛК на уровень гликемии натощак и концентрации липидов [40]. АЛК рассматривается как перспективное дополнение к диете подростков с ожирением, особенно при сопутствующей инсулинорезистентности [40, 41]. Обычно АЛК назначают в дозе 200 мг 2–3 раза в сутки. Препарат хорошо переносится (редко — желудочно-кишечные симптомы) [40]. Следует отметить, что в России препараты тиоктовой (альфа-липовой) кислоты зарегистрированы как лекарство (торговые названия: Октолипен, Берлицион и др.), но их официальные показания — диабетическая нейропатия, болезни печени — предполагают применение в основном у взрослых. Согласно большинству инструкций, АЛК противопоказана лицам до 18 лет. Ее использование у подростков возможно лишь по показанию off-label или в условиях клинического исследования.

**Полифенолы и экстракты растений.** Растительные полифенольные соединения (ресвератрол, катехины зеленого чая, куркумин) привлекают внимание как средства, снижающие воспаление и окислительный стресс при ожирении. Ресвератрол (получаемый из винограда) в экспериментальных моделях увеличивал функциональную активность митохондрий, снижал жировую инфильтрацию печени и повышал чувствительность к инсулину [40]. Однако результаты клинических исследований неоднозначны — в одном РКИ показано небольшое снижение массы тела в результате применения ресвератрола [42], в других этот эффект подтвержден не был [43]. Тем не менее, ресвератрол считают безопасным; у подростков его иногда применяют в дозах ~100 мг/сут как антиоксидантную поддержку организма, хотя строгих показаний нет.

**Катехины зеленого чая** (эпигаллокатехин-галлат) могут незначительно повышать энергозатраты через термogenesis [44]. Было показано, что экстракт зеленого чая у взрослых дает дополнительную потерю ~1,3 кг массы тела за 3 мес [44]. У детей употребление несладкого зеленого чая или прием его экстракта рассматривается как безопасное дополнительное средство терапии пациентов с ожирением [44].

**Куркумин** (полифенол из куркумы) обладает выраженным противовоспалительным эффектом (ингибирует NF- $\kappa$ B), а также способствует нормализации состо-

яния печени при жировом гепатозе [41]. У взрослых с ожирением куркумин в дозе ~1000 мг/сут в некоторых исследованиях приводил к снижению ИМТ и окружности талии [41]. Для детей специальных рекомендаций нет.

Полифенолы и экстракты растений не зарегистрированы как лекарства в Российской Федерации и доступны лишь как добавки или в составе пищи. Они не включены в педиатрические рекомендации, хотя и считаются относительно безопасными. Врач может порекомендовать, например, зеленый чай без сахара или пряности с куркумой как часть здорового рациона, но не более того.

**Пищевые волокна.** Ранее предполагалось, что добавление растворимой клетчатки (например, глюкоманна) будет снижать аппетит и способствовать похудению. Однако по данным РКИ с участием 96 детей в возрасте 6–17 лет с ожирением, глюкоманн (3 г/сут) не снижал массу тела и ИМТ за 3 мес применения [16]. Было достигнуто небольшое снижение концентрации холестерина, однако было зафиксировано повышение артериального давления к 12-й нед у детей, получавших глюкоманн [16]. Таким образом, клетчатку в виде добавок при ожирении у детей рутинно не рекомендуют — акцент делается на пищевые волокна в составе сбалансированной диеты (овощи, фрукты, злаки). Добавки с клетчаткой как лекарство в Российской Федерации не зарегистрированы (клетчатка продается как пищевая добавка к рациону), специальных разрешений или ограничений по возрасту нет, но их эффективность сомнительна.

### КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПРИМЕНЕНИЯ НУТРИЦЕВТИКОВ

**Стратегия назначения.** Нутрицевтики при ожирении у детей рассматриваются как дополнительная терапия. Базисом лечения остаются диетотерапия с нормокалорийным сбалансированным питанием и увеличение физической активности [1, 16], а при необходимости — психологическая поддержка семьи и медикаментозная терапия (по показаниям) [1, 16]. Нутрицевтики назначают дополнительно, чтобы ускорить нормализацию метаболических показателей и восполнить дефицит питательных веществ [1, 16]. При подборе нутрицевтиков учитываются индивидуальные особенности пациента: наличие инсулинорезистентности, стеатоза печени, дефицита витаминов, сопутствующие эндокринопатии (гипотиреоз, СПКЯ). При неалкогольной жировой болезни печени полезно добавить омега-3 ПНЖК. Таким образом, нутрицевтический профиль терапии подбирается по потребностям.

**Комбинирование средств.** Допускается совместное применение нескольких нутрицевтиков, оказывающих влияние на различные биологические мишени. Например, омега-3 жирные кислоты способствуют снижению гипертриглицеридемии [6]. Пробиотики характеризуются высокой совместимостью практически со всеми препаратами, используемыми в терапии ожирения, включая метформин, предупреждают развитие диареи, ассоциированной с приемом метформина, а также усиливают его терапевтический эффект [4, 6]. Мио-инозитол часто комбинируют с омега-3 жирными кислотами при лечении СПКЯ у подростков, что способствует нормализации менструального цикла, снижению массы тела и нормализации показателей липидного обмена [4]. Берберин не рекомендуют [29] применять одновременно с метформином ввиду схожести механизмов их действия — предпочтительно выбрать один из этих препаратов. Вместе с тем, берберин и пробиотики могут действовать синергично, поскольку берберин частично реализует свои эффекты через изменение состава кишечной микробиоты [29].

**Мониторинг эффективности.** Поскольку нутрицевтики действуют постепенно и обладают пролонгированным эффектом, критерием эффективности служат не столько изменения массы тела за короткий промежуток времени, сколько положительная динамика метаболических показателей. Через 3–6 мес терапии оценивают динамику ИМТ, окружности талии, показателей крови (глюкоза, инсулин, липиды, печеночные ферменты, 25(OH)D). Положительный результат — стабилизация или снижение SDS ИМТ (даже при отсутствии значительного снижения массы тела линейный рост ребенка приводит к «перерастанию» массы) в сочетании с нормализацией значений биохимических маркеров. Например, на фоне приема омега-3 ПНЖК ожидаемо снижение триглицеридов [6], на фоне инозитола — снижение инсулина и HOMA-IR [16], на фоне пробиотиков возможно снижение концентрации С-реактивного белка [7]. Если таких изменений нет, следует пересмотреть целесообразность дальнейшего приема или проверить комплаенс (приверженность терапии) ребенка (регулярность приема добавки).

**Безопасность и переносимость.** Большинство нутрицевтиков характеризуются высоким профилем безопасности при применении у детей. Омега-3 жирные кислоты безопасны и лишь в редких случаях могут вызывать незначительный дискомфорт со стороны желудочно-кишечного тракта. Пробиотики крайне редко провоцируют вздутие живота; при этом случаев инфицирования у детей без иммунодефицита не описано. Мио-инозитол и АПК обычно переносятся хорошо, нежелательные реакции единичны (например, при приеме инозитола может возникать легкая тошнота). Берберин по сравнению с другими нутрицевтиками чаще вызывает гастроинтестинальные побочные эффекты — до 10% пациентов сообщают о запорах или спазмах в животе [12]. В таких ситуациях рекомендуется снизить дозу или сделать перерыв в приеме препарата. При комбинации нескольких нутрицевтиков важно учитывать потенциальные взаимодействия. К примеру, высокие дозы рыбьего жира в сочетании с витамином Е теоретически способны усиливать кровоточивость, поэтому их отменяют перед хирургическими вмешательствами. Важно помнить о потенциальных взаимодействиях: берберин, как отмечалось, может усиливать эффект гипогликемических препаратов; высокие дозы омега-3 и витамина Е теоретически повышают риск кровотечений; пробиотики нежелательно применять при тяжелом иммунодефиците. Но в целом нутрицевтики гораздо безопаснее лекарственных средств, рекомендованных для терапии ожирения. Для сравнения: единственными зарегистрированными препаратами для лечения ожирения у подростков остаются орлистат (с 12 лет) и недавно одобренный лираглутид (агонист рецепторов глюкагоноподобного пептида 1), которые характеризуются значительно более выраженными нежелательными эффектами и требуют строгого клинического мониторинга. Поэтому при относительно легких формах ожирения врачи чаще отдают предпочтение нутрицевтикам в сочетании с немедикаментозными мерами, отсрочивая начало фармакотерапии до возникновения более выраженных клинических показаний.

**Ограничения.** Нутрицевтики не заменяют собой базовых мер по профилактике и лечению ожирения. Если ребенок продолжает получать избыток калорий и вести малоподвижный образ жизни, никакие добавки не обеспечат значимого изменения в состоянии здоровья. Родителям важно разъяснить, что нутрицевтики — лишь помощь, а не «волшебная таблетка». Также необходимо помнить, что у детей с тяжелым осложненным ожирением (например, с диабетом 2-го типа, гипертонией высокой

степени) может потребоваться медикаментозное лечение (метформин, орлистат, а с 12-летнего возраста — агонисты глюкагоноподобного пептида 1) [44]. Нутрицевтики в таких случаях выступают как сопроводительная терапия для оптимизации метаболизма и снижения доз лекарств. При этом подбор нутрицевтиков должен осуществляться врачом. Необходимо учитывать сопутствующие состояния: например, при ожирении и стеатогепатите могут быть полезны омега-3 и витамин Е; при ожирении и дефиците витамина В<sub>12</sub> — в первую очередь, необходимо восполнить недостаток В<sub>12</sub> (учитывая, что метформин усугубляет его нехватку); при ожирении и железодефиците — добавить к лечению препарат железа.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нутрицевтики являются важным дополнением в арсенале средств профилактики и терапии ожирения у детей. Омега-3 ПНЖК, пробиотики, инозитол, берберин, АЛК способны корректировать метаболические нарушения, усиливая действие диеты и физических нагрузок. В России большинство нутрицевтиков доступны как БАД и разрешены к применению у детей (за исключением инозитола, берберина и DIM, которые официально показаны только у взрослых). Нутрицевтики достаточно безопасны, что особенно важно в педиатрии, и могут быть назначены при отсутствии строгих противопоказаний. Однако они должны использоваться осознанно — с пониманием своих ограничений и в сочетании с основными мерами терапии. Необходимы строгие клинические исследования для определения эффективности и оптимальных схем применения нутрицевтиков при ожирении. Уже сейчас ясно, что комплексный подход, включающий коррекцию образа жизни, психологическую поддержку, при необходимости медикаменты и нутрицевтики, является необходимым условием успеха в решении этой сложной проблемы — ожирения у детей.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Каннер Е.В., Максимов М.Л., Каннер И.Д., Горелов А.В. Дефицит витамина D у детей с ожирением: следствие или причина? // *РМЖ. Медицинское обозрение*. — 2022. — Т. 6. — № 9. — С. 516–522. — doi: <https://doi.org/10.32364/2587-6821-2022-6-9-516-522> [Kanner EV, Maksimov ML, Kanner ID, Gorelov AV. Vitamin D deficiency in children with obesity: consequence or cause? *Russian Medical Inquiry*. 2022;6(9):516–522. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.32364/2587-6821-2022-6-9-516-522>]
2. Frithioff-Bøjsøe C, Lund MAV, Lausten-Thomsen U, et al. Leptin, adiponectin, and their ratio as markers of insulin resistance and cardiometabolic risk in childhood obesity. *Pediatr Diabetes*. 2020;21(2):194–202. doi: <https://doi.org/10.1111/pedi.12964>
3. Marcus C, Danielsson P, Hagman E. Pediatric obesity-Long-term consequences and effect of weight loss. *J Intern Med*. 2022;292(6):870–891. doi: <https://doi.org/10.1111/joim.13547>
4. Pkhaladze L, Barbakadze L, Kvashilava N. Myo-Inositol in the Treatment of Teenagers Affected by PCOS. *Int J Endocrinol*. 2016;2016:1473612. doi: <https://doi.org/10.1155/2016/1473612>
5. Васюкова О.В., Окорокоев П.Л., Малиевский О.А. и др. Клинические рекомендации «Ожирение у детей» // *Ожирение и метаболизм*. — 2024. — Т. 21. — № 4. — С. 439–453. — doi: <https://doi.org/10.14341/omet13194> [Vasyukova OV,

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

### ВКЛАД АВТОРОВ

**А.И. Хавкин** — определение концепции, руководство исследованием, пересмотр и редактирование рукописи.

**А.В. Налетов** — определение концепции, анализ данных, написание черновика рукописи.

**В.И. Быстрова** — написание черновика рукописи.

**Д.А. Сергеев** — написание черновика рукописи.

**М.Ф. Новикова** — написание черновика рукописи.

**Е.В. Шрайнер** — пересмотр и редактирование рукописи, разработка методологии.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Anatoly I. Khavkin** — study concept, study guidance, manuscript review and editing.

**Andrew V. Nalyotov** — study concept, data analysis, manuscript draft writing.

**Valeria I. Bystrova** — manuscript draft writing.

**Daniil A. Sergeev** — manuscript draft writing.

**Maria F. Novikova** — manuscript draft writing.

**Evgenia V. Shrayner** — manuscript review and editing, methodology development.

### ORCID

**А.И. Хавкин**

<https://orcid.org/0000-0001-7308-7280>

**А.В. Налетов**

<https://orcid.org/0000-0002-4733-3262>

**В.И. Быстрова**

<https://orcid.org/0000-0003-3522-5384>

**Д.А. Сергеев**

<https://orcid.org/0009-0007-9699-233X>

**М.Ф. Новикова**

<https://orcid.org/0009-0008-7479-8277>

**Е.В. Шрайнер**

<https://orcid.org/0000-0003-3606-4068>

Okorokov PL, Malievskiy OA, et al. Clinical guidelines “Obesity in children”. *Obesity and metabolism*. 2024;21(4):439–453. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.14341/omet13194>

6. Wu S, Zhu C, Wang Z, et al. Effects of Fish Oil Supplementation on Cardiometabolic Risk Factors in Overweight or Obese Children and Adolescents: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Front Pediatr*. 2021;9:604469. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2021.604469>

7. Li Y, Liu T, Qin L, Wu L. Effects of probiotic administration on overweight or obese children: a meta-analysis and systematic review. *J Transl Med*. 2023;21(1):525. doi: <https://doi.org/10.1186/s12967-023-04319-9>

8. Virgolici B, Popescu LA, Virgolici HM, et al. Effects of omega-3 fatty acids associated with antioxidant vitamins in overweight and obese children. *Acta Endocrinol (Buchar)*. 2023;19(2):221–227. doi: <https://doi.org/10.4183/aeb.2023.221>

9. European Food Safety Authority (EFSA). Dietary Reference Values for nutrients Summary report. *EFSA Supporting Publications*. 2017;14(12):23. doi: <https://doi.org/10.2903/sp.efsa.2017.e15121>

10. van der Wurff ISM, Meyer BJ, de Groot RHM. Effect of Omega-3 Long Chain Polyunsaturated Fatty Acids (n-3 LCPUFA) Supplementation on Cognition in Children and Adolescents:

- A Systematic Literature Review with a Focus on n-3 LCPUFA Blood Values and Dose of DHA and EPA. *Nutrients*. 2020;12(10):3115. doi: <https://doi.org/10.3390/nu12103115>
11. Khorshidi M, Hazaveh ZS, Alimohammadi-Kamalabadi M, et al. Effect of omega-3 supplementation on lipid profile in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis of randomized clinical trials. *Nutr J*. 2023;22(1):9. doi: <https://doi.org/10.1186/s12937-022-00826-5>
12. Chang JP, Tseng PT, Zeng BS, et al. Safety of Supplementation of Omega-3 Polyunsaturated Fatty Acids: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Adv Nutr*. 2023;14(6):1326–1336. doi: <https://doi.org/10.1016/j.advnut.2023.08.003>
13. Jones RB, Alderete TL, Martin AA, et al. Probiotic supplementation increases obesity with no detectable effects on liver fat or gut microbiota in obese Hispanic adolescents: a 16-week, randomized, placebo-controlled trial. *Pediatr Obes*. 2018;13(11):705–714. doi: <https://doi.org/10.1111/jipo.12273>
14. Million M, Angelakis E, Paul M, et al. Comparative meta-analysis of the effect of lactobacillus species on weight gain in humans and animals. *Microb Pathog*. 2012;53(2):100–108. doi: <https://doi.org/10.1016/j.micpath.2012.05.007>
15. Larsen N, Vogensen FK, Gøbel RJ, et al. Effect of Lactobacillus salivarius Ls-33 on fecal microbiota in obese adolescents. *Clin Nutr*. 2013;32(6):935–940. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2013.02.007>
16. Zalewski BM, Szajewska H. No Effect of Glucomannan on Body Weight Reduction in Children and Adolescents with Overweight and Obesity: A Randomized Controlled Trial. *J Pediatr*. 2019;211:85–91.e1. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.03.044>
17. Duan Y, Wang L, Ma Y, et al. A meta-analysis of the therapeutic effect of probiotic intervention in obese or overweight adolescents. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2024;15:1335810. doi: <https://doi.org/10.3389/fendo.2024.1335810>
18. Robertson C, Savva GM, Clapuci R, et al. Incidence of necrotising enterocolitis before and after introducing routine prophylactic Lactobacillus and Bifidobacterium probiotics. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2020;105(4):F380–F386. doi: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2019-317346>
19. Pkhaladze L, Russo M, Unfer V, et al. Treatment of lean PCOS teenagers: a follow-up comparison between Myo-Inositol and oral contraceptives. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2021;25(23):7476–7485. doi: [https://doi.org/10.26355/eurrev\\_202112\\_27447](https://doi.org/10.26355/eurrev_202112_27447)
20. Antoniotti V, Partenope C, Solito A, et al. Efficacy of myo-inositol and zinc on insulin resistance in a paediatric population with obesity. *Diabetes Obes Metab*. 2025;27(4):1932–1939. doi: <https://doi.org/10.1111/dom.16185>
21. Sairally BZF, Dhillion-Smith RK, Jethwani G, Latthe P. Myoinositol or D-chiro-inositol for PCOS symptoms in adolescents: a narrative review. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2023;37(2):91–101. doi: <https://doi.org/10.1515/jpem-2023-0458>
22. Phelps D, Ward R, Williams R, et al. Safety and pharmacokinetics of multiple dose myo-inositol in preterm infants. *Pediatr Res*. 2016;80(2):209–217. doi: <https://doi.org/10.1038/pr.2016.97>
23. Bizzarri M, Fuso A, Dinicola S, et al. Pharmacodynamics and pharmacokinetics of inositol(s) in health and disease. *Expert Opin Drug Metab Toxicol*. 2016;12(10):1181–1196. doi: <https://doi.org/10.1080/17425255.2016.1206887>
24. DiNicolantonio JJ, H O'Keefe J. Myo-inositol for insulin resistance, metabolic syndrome, polycystic ovary syndrome and gestational diabetes. *Open Heart*. 2022;9(1):e001989. doi: <https://doi.org/10.1136/openhrt-2022-001989>
25. Rojas J, Arraiz N, Aguirre M, et al. AMPK as Target for Intervention in Childhood and Adolescent Obesity. *J Obes*. 2011;2011:252817. doi: <https://doi.org/10.1155/2011/252817>
26. Guo J, Chen H, Zhang X, et al. The Effect of Berberine on Metabolic Profiles in Type 2 Diabetic Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Oxid Med Cell Longev*. 2021;2021:2074610. doi: <https://doi.org/10.1155/2021/2074610>
27. Yang H, Seo SG, Shin SH, et al. 3,3-Diindolylmethane suppresses high-fat diet-induced obesity through inhibiting adipogenesis of pre-adipocytes by targeting USP2 activity. *Mol Nutr Food Res*. 2017;61(10). doi: <https://doi.org/10.1002/mnfr.201700119>
28. Liu YF, Wang HH, Geng YH, et al. Advances of berberine against metabolic syndrome-associated kidney disease: Regarding effect and mechanism. *Front Pharmacol*. 2023;14:1112088. doi: <https://doi.org/10.3389/fphar.2023.1112088>
29. Suci I, Delp J, Gutbier S, et al. Definition of the Neurotoxicity-Associated Metabolic Signature Triggered by Berberine and Other Respiratory Chain Inhibitors. *Antioxidants (Basel)*. 2023;13(1):49. doi: <https://doi.org/10.3390/antiox13010049>
30. Li Z, Wang Y, Xu Q, et al. Berberine and health outcomes: An umbrella review. *Phytother Res*. 2023;37(5):2051–2066. doi: <https://doi.org/10.1002/ptr.7806>
31. Fogacci F, ALGhasab NS, Di Micoli V, et al. Cholesterol-Lowering Bioactive Foods and Nutraceuticals in Pediatrics: Clinical Evidence of Efficacy and Safety. *Nutrients*. 2024;16(10):1526. doi: <https://doi.org/10.3390/nu16101526>
32. Xiong P, Niu L, Talaei S, et al. The effect of berberine supplementation on obesity indices: A dose-response meta-analysis and systematic review of randomized controlled trials. *Complement Ther Clin Pract*. 2020;39:101113. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ctcp.2020.101113>
33. Ilyas Z, Perna S, Al-Thawadi S, et al. The effect of Berberine on weight loss in order to prevent obesity: A systematic review. *Biomed Pharmacother*. 2020;127:110137. doi: <https://doi.org/10.1016/j.biopha.2020.110137>
34. Zhang H, Wei J, Xue R, et al. Berberine lowers blood glucose in type 2 diabetes mellitus patients through increasing insulin receptor expression. *Metabolism*. 2010;59(2):285–292. doi: <https://doi.org/10.1016/j.metabol.2009.07.029>
35. Yu M, Jin X, Liang C, et al. Berberine for diarrhea in children and adults: a systematic review and meta-analysis. *Therap Adv Gastroenterol*. 2020;13:1756284820961299. doi: <https://doi.org/10.1177/1756284820961299>
36. Wang H, Zhu C, Ying Y, et al. Metformin and berberine, two versatile drugs in treatment of common metabolic diseases. *Oncotarget*. 2017;9(11):10135–10146. doi: <https://doi.org/10.18632/oncotarget.20807>
37. Malhotra B, Kulkarni GT, Dhiman N, et al. Recent advances on Berberis aristata emphasizing berberine alkaloid including phytochemistry, pharmacology and drug delivery system. *J Herb Med*. 2021;27:100433. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jhermed.2021.100433>
38. Amare DE. Anti-cancer and other biological effects of a dietary compound 3,3'-diindolylmethane supplementation: a systematic review of human clinical trials. *Nutrition and Dietary Supplements*. 2020;12:123–137. doi: <https://doi.org/10.2147/NDS.S261577>
39. Hampl SE, Hassink SG, Skinner AC, et al. Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Treatment of Children and Adolescents With Obesity. *Pediatrics*. 2023;151(2): e202206064. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2022-060640>
40. El Amrousy D, El-Affify D. Effects of alpha lipoic acid as a supplement in obese children and adolescents. *Cytokine*. 2020;130:155084. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cyto.2020.155084>
41. de Ligt M, Timmers S, Schrauwen P. Resveratrol and obesity: Can resveratrol relieve metabolic disturbances? *Biochim Biophys Acta*. 2015;1852(6):1137–1144. doi: <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2014.11.012>
42. Hillsley A, Chin V, Li A, McLachlan CS. Resveratrol for Weight Loss in Obesity: An Assessment of Randomized Control Trial Designs in ClinicalTrials.gov. *Nutrients*. 2022;14(7):1424. doi: <https://doi.org/10.3390/nu14071424>
43. Xinmei Xu, Huan Yi, Jiasi Wu, et al. Therapeutic effect of berberine on metabolic diseases: Both pharmacological data and clinical evidence. *Biomed Pharmacother*. 2021;133:110984. doi: <https://doi.org/10.1016/j.biopha.2020.110984>
44. Mohammadpour S, Reza Amini M, Shahinfar H, et al. Effects of glucomannan supplementation on weight loss in overweight and obese adults: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Obesity Medicine*. 2020;19:100276. doi: <https://doi.org/10.1016/j.obmed.2020.100276>

И.М. Жугель

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация

# Генетическая предрасположенность к занятию спортом у подростков и юношей: обзор литературы

## Контактная информация:

Жугель Илья Михайлович, ординатор кафедры пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Адрес: 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2, e-mail: [dzugela@gmail.com](mailto:dzugela@gmail.com)

Статья поступила: 08.02.2025, принята к печати: 16.10.2025

Генетическая предрасположенность к занятиям и достижению результатов в спорте остается актуальной темой научных исследований. В обзоре рассмотрены результаты исследований генетических факторов, ассоциированных с уровнем подготовки профессиональных спортсменов, в том числе подростков и юношей, отмечены генетические маркеры и механизмы, определяющие необычные способности к занятиям различными видами спорта. Обсуждаются роль генетики человека в специфических видах спорта, таких как единоборства и циклические виды спорта, генетические аспекты психологической устойчивости спортсменов с акцентом на последние исследования в этой области.

**Ключевые слова:** генетика, гены, спорт, психологическая устойчивость, единоборства, циклические виды спорта, подростки, юноши

**Для цитирования:** Жугель И.М. Генетическая предрасположенность к занятию спортом у подростков и юношей: обзор литературы. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(5):353–360. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2955>

## ВВЕДЕНИЕ

В последние десятилетия генетика спортсменов, добившихся высоких достижений, в том числе в сфере профессионального спорта, стала объектом многочисленных научных изысканий [1–3]. В результате обнаружено множество генов, ассоциированных со спортивными результатами [2, 4, 5]. И если первоначально, в 2005 г. с развитием определенных спортивных навыков были связаны варианты 187 генов, в 2009 г. это количество возросло до 239 [4]. К 2020 г. список генов-кандидатов был сокращен до 220 позиций по причине исключения некоторых генов из-за неубедительности результатов исследований «случай – контроль» [2]. В настоящее время установлено, что варианты 252 генов ассоциированы со статусом спортсмена: 45% связаны с выносливостью, 38% — с мощностью, 17% — с силой [1]. Кроме того, по данным ряда исследований, показано, что с высокими спортивными достижениями ассоциированы 128 генов

(см. таблицу) [1, 3]. В небольшом количестве научных работ изучали психологические особенности спортсменов [6–8], а также риск возникновения травм [2, 3]. В ряде исследований участвовали подростки-спортсмены [9, 10]. С участием детей младшего возраста (до 10 лет) такие исследования не проводили.

Большинство генетических исследований классифицируют спортсменов на две группы на основе преобладающих метаболических потребностей, обусловленных тренировками или соревнованиями, — спортсмены, ориентированные на анаэробные или на аэробные нагрузки [12, 13]. Одновременно продолжают исследования связи генетических факторов со спортивными предпочтениями и успехами в таких дисциплинах, как единоборства, циклические виды спорта. Подростки и юноши, находящиеся в стадии активного физического и гормонального развития, являются особенно важной группой для изучения этих вопросов.

Ilya M. Zhugel

Saint Petersburg State Pediatric Medical, Saint Petersburg, Russian Federation

## Genetic Predisposition to Sports Activities in Adolescents and Young Men: Narrative Review

*The genetic predisposition to sports activities and achieving results remains the urgent topic of scientific research. This review covers analysis results of genetic factors associated with training level among professional athletes, including adolescents and young men; notes genetic markers and mechanisms determining unusual abilities in various sports. The role of human genetics in specific activities, such as martial arts and endurance sports, genetic aspects of athletes' psychological resilience are discussed focusing on recent research in this field.*

**Keywords:** genetics, genes, sport, psychological stability, martial arts, endurance sports, adolescents, young men

**For citation:** Zhugel Ilya M. Genetic Predisposition to Sports Activities in Adolescents and Young Men: Narrative Review. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):353–360. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2955>

**Таблица.** Гены предрасположенности к успешной спортивной деятельности по ключевым фенотипическим признакам [1, 3, 6, 11]**Table.** Susceptibility gene for successful sports activity by key phenotypic characteristics [1, 3, 6, 11]

Фенотипические признаки	Гены сердечно-сосудистой системы	Гены метаболизма и энергетического обмена	Гены поперечно-полосатой мышечной ткани
Быстрота реакции	<i>ACE</i>	<i>PPARA, PPARG, PPARGC1</i>	<i>ACTN3, AMPD1</i>
Мышечная сила	<i>ACE</i>	<i>PPARA, PPARG, PPARGC1, UCP2</i>	<i>ACTN3, AMPD1</i>
Выносливость	<i>AGT, AGTR1</i>	<i>PPARA, PPARGC1A</i>	<i>ACTN3, AMPD1</i>
Мышечная масса	<i>ACE, NOS3, AGT, IGF1, VEGF</i>	<i>PPARGC1A, AMPD1, CPT1B, UCP2, MTOR, SLC2A4, CKM</i>	<i>ACTN3, MSTN, IGF-1, MYOD1, MYF5, MYOG, TNNT1/1/2/3</i>
Развитие скорости и силы	<i>ACE</i>	<i>PPARA, PPARG, HIF1A, AR</i>	<i>ACTN3</i>

*Примечание.* *ACE* — ген, кодирующий ангиотензинпревращающий фермент; *AGT* — ген, кодирующий ангиотензиноген; *AGTR1* — ген, кодирующий ангиотензин 2 рецептор 1; *PPARA* — ген, кодирующий альфа-рецептор, активируемый пролифератором пероксисом; *PPARG* — ген, кодирующий гамма-рецептор, активируемый пролифератором пероксисом; *UCP2* — ген, кодирующий разобщающий белок 2; *AR* — ген, кодирующий андрогеновый рецептор; *HIF1A* — ген, кодирующий субъединицу альфа фактора, индуцируемого гипоксией, 1; *ACTN3* — ген, кодирующий альфа-актинин-3; *AMPD1* — ген, кодирующий аденозинмонофосфатдеаминазу (M-изоформу); *CPT1B* — ген, кодирующий карнитинпальмитилтрансферазу 1B; *MTOR* — ген, кодирующий механистическую мишень рапамицина; *SLC2A4* — ген, кодирующий глюкозный транспортер, тип 4; *CKM* — ген, кодирующий креатинкиназу мышцы; *MSTN* — ген, кодирующий миостатин (GDF8, ростовой фактор дифференцировки 8); *IGF1* — ген, кодирующий инсулиноподобный фактор роста 1; *MYOD1* — ген, кодирующий белок дифференцировки миобластов 1; *MYF5* — ген, кодирующий миогенный фактор 5; *MYOG* — ген, кодирующий миогеин; *TNNT1/1/2/3* — ген, кодирующий тропонин Т (медленный, сердечный, быстрый типы).

*Note.* *ACE* — gene encoding angiotensin-converting enzyme; *AGT* — gene encoding angiotensinogen; *AGTR1* — gene encoding angiotensin 2 receptor 1; *PPARA* — gene encoding peroxisome proliferator-activated receptor alpha; *PPARG* — gene encoding peroxisome proliferator-activated receptor gamma; *UCP2* — gene encoding uncoupling protein 2; *AR* — gene encoding androgen receptor; *HIF1A* — gene encoding hypoxia-inducible factor 1-alpha; *ACTN3* — gene encoding alpha-actinin-3; *AMPD1* — gene encoding adenosine monophosphate deaminase (M-isoform); *CPT1B* — a gene encoding carnitine palmitoyltransferase 1; *MTOR* — gene encoding mammalian target of rapamycin; *SLC2A4* — gene encoding glucose transporter, type 4; *CKM* — gene encoding muscle creatine kinase; *MSTN* — gene encoding myostatin (GDF8, growth differentiation factor 8); *IGF1* — gene encoding insulin-like growth factor 1; *MYOD1* — gene encoding myoblast differentiation protein 1; *MYF5* — gene encoding myogenic factor 5; *MYOG* — gene encoding myogenin; *TNNT1/1/2/3* — gene encoding troponin T (slow, cardiac, fast types).

### ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ УСПЕХОВ В СПОРТЕ

Генетическая предрасположенность — понятие, характеризующее любые изменения генотипа, которые могут повлиять на фенотип, под действием негенетических факторов [14]. Изменения генотипов, ведущие к снижению или повышению экспрессии генов, могут привести к развитию патологических фенотипов в виде многофакторных заболеваний [15–17]. Однако некоторые изменения генотипов, ассоциированные, как правило, с повышенной экспрессией генов, могут привести к изменениям метаболических процессов (пластического обмена, продукции энергии), ассоциированным с большим физическим развитием организма. В совокупности с физической подготовкой такие изменения и определяют генетическую предрасположенность некоторых людей не только к более высоким спортивным достижениям, но и к различным видам спорта [3, 12, 13].

Множество генов связаны с определенными спортивными качествами. Например, ген *ACTN3* кодирует белок альфа-актинин-3, имеющий ключевое значение для мышечной силы [18] и быстрых взрывных движений [19–21]. Некоторые варианты этого гена связаны с высокими спортивными результатами индивидуумов, занимающихся силовыми видами спорта: бодибилдингом [22], спринтом [23] и тяжелой атлетикой [18]. Этот эффект у гомозигот по аллелю R577X объясняется тем, что ген *ACTN3* в таких случаях не экспрессирует альфа-актинин-3 в саркомерах быстрых мышечных волокон, что приводит к уменьшению доли таких волокон и смещению мышечного метаболизма в сторону более выносливого, аэробного типа. Как следствие, профессиональные спортсмены с таким генотипом показывают худшие результаты в скоростных и силовых видах спорта [23, 24].

Ген *PPARA* (peroxisome proliferator activated receptor alpha) кодирует рецептор альфа, активируемый пролифератором пероксисом, который является одним из

главных регуляторов обмена липидов [25] и глюкозы, участвуя, таким образом, в энергетическом обмене клеток [26]. Белок PPAR-альфа экспрессируется в условиях дефицита энергии и обеспечивает активацию митохондриального пути бета-окисления жирных кислот, что приводит к повышению синтеза молекул аденозинтрифосфата (АТФ), что, в свою очередь, может способствовать повышению выносливости организма [27, 28]. Таким образом, он может оказывать влияние на аэробные способности человека (способности к физической активности низкой интенсивности, в которой кислород является основным источником энергии) и тренированность в циклических видах спорта, таких как гребля, марафон, биатлон, триатлон, беговые лыжи, плавание, конькобежный спорт и шоссейный велоспорт [29, 30]. Среди спортсменов с высокими способностями (участие в национальных и международных чемпионатах) в видах спорта на выносливость (гребля, марафон, биатлон, триатлон, беговые лыжи, плавание, конькобежный спорт и шоссейный велоспорт) обнаружена более высокая (95%) частота гомозиготного варианта *rs4253778* (*G833E*) гена *PPARA* в сравнении с контрольной группой (5%) — малоподвижные лица или лица, которые не занимались соревновательными видами спорта [31].

Важное значение для физической подготовленности спортсменов имеют гены, контролирующие функцию сердечно-сосудистой системы, например ген *ACE*, кодирующий ангиотензинпревращающий фермент. Так, по данным метаанализа (2022), с выносливостью в спорте, особенно тех, кто занимается циклическими (аэробными) видами спорта, ассоциирован вариант гена *ACE I/I* [32].

В целом генетические исследования подтверждают гипотезу о наличии «оптимальных» генотипов для тех или иных видов спорта [13]. Однако следует иметь в виду, что генетическая предрасположенность не является единственным фактором, определяющим успех спортсмена.

Важно учитывать продолжительность и эффективность тренировок, равно как и психоэмоциональную устойчивость к стрессу, тревожности и неудачам в спорте [33].

### ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ К ЗАНЯТИЯМ СПОРТОМ У ПОДРОСТКОВ

Подростки проходят через фазу активного роста и развития, когда генетическая предрасположенность начинает проявляться в фенотипе. Например, она может определять, как быстро подросток, занимающийся спортом, наберет мышечную массу, как эффективно будет выполнять упражнения и как будет протекать процесс восстановления после тренировок [1, 3]. В этом периоде важную роль играют гены, отвечающие за рост мышц, метаболизм и выносливость [34–36]. В числе таких генов упоминается ген *ACTN3*, генотип R577X которого связан с аэробной выносливостью подростков (13–15 лет), профессионально занимающихся футболом [9]. Приводятся свидетельства связи вариантов гена *VDR* (vitamin D receptor) рецептора витамина D с мышечной силой [37]. Сам витамин D положительно влияет на мышечную активность, производительность, модулирует транспорт фосфата и кальция через мембраны мышечных клеток, а также метаболизм фосфолипидов, индуцирует экспрессию нескольких миогенных факторов транскрипции и размеров миотубулярных волокон, которые совместно влияют на сократительные филаменты, что в итоге положительно сказывается на тренировках за счет увеличения размера и силы мышц, в том числе у молодых футболистов [38, 39]. Исследователи отмечают, что очень низкие концентрации 25(OH)D являются фактором, ограничивающим успешное участие в соревновательных видах спорта. Влияние 25(OH)D на энергетические возможности спортсмена определяет эргогенный эффект витамина D на выработку силы и долгосрочный положительный эффект на суперкомпенсацию (превышение исходного уровня работоспособности после нагрузки) и, следовательно, на положительные эффекты тренировок в течение длительного периода времени (то есть спортивной карьеры) [39]. Однако в плацебо-контролируемом исследовании 3-летнего курса еженедельного перорального приема витамина D<sub>3</sub> школьниками в возрасте 6–13 лет с дефицитом этого витамина не обнаружено увеличения силы хвата, взрывной мощности ног, пикового потребления кислорода или объемных показателей легких как в целом, так и в подгруппах, определенных по полу, что может говорить о вспомогательной роли данного гена в занятиях спортом в подростковом возрасте [40]. В небольшом исследовании ( $n = 55$ ) была показана положительная связь вариантов гена *VDR* *FokI* (rs2228570), *Apal* (rs7975232) и *BsmI* (rs1544410) с более высокой мышечной массой у элитных молодых (15–18 лет) футболистов. Также обнаружена положительная связь варианта *BsmI* гена *VDR* с более высокой массой икроножных мышц. Более того, анализ гаплотипа при неравновесном сцеплении однонуклеотидных вариантов *Apal/BsmI* гена *VDR* показал, что этот гаплотип отрицательно связан с площадью поперечного сечения икроножных мышц (calf muscle area) [10].

Предполагается, что генетическая диагностика у подростков, только начинающих свою карьеру в спорте, может стать полезным инструментом для прогнозирования их спортивных успехов и оптимизации тренировочных программ [16]. Вероятно, подростки с определенными генетическими вариантами могут иметь естественную предрасположенность к развитию мышечной массы или выносливости, что позволит им адаптироваться к более интенсивным нагрузкам. Разработка персонализирован-

ных подходов в спорте, основанных на индивидуальных генетических особенностях, возможно, способна повысить эффективность тренировок, что имеет особое значение в подростковом возрасте, когда организм находится в стадии активного роста. Однако необходимо учитывать, что физическая подготовка, тренировки, личная мотивация, физическое и психологическое состояние также играют важную роль в становлении спортивных навыков.

### ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ К ЕДИНОБОРСТВАМ

Единоборства (бокс, борьба, дзюдо, тхэквондо) являются специфическими видами спорта, занятия которыми требуют высокой силы, скорости, координации и психической устойчивости. Генетические исследования показывают, что для достижения успеха в единоборствах особенно важны такие характеристики, как быстрые рефлексы, мышечная сила, выносливость и способность к восстановлению [1, 3, 6]. Так, например, обнаружено, что среди спортсменов, занимающихся боевыми видами спорта, выше частота вариантов *rs7181866* и *rs8031031* гена *GABPB1* [41], который является одним из главных регуляторов функции митохондрий [42] и способствует лучшей адаптации митохондрий к прерывистым нагрузкам. Среди спортсменов-борцов (самбистов), показывающих высокие результаты в национальных и международных состязаниях, выше частота аллеля R577X гена *ACTN3* [43, 44], а также генотипа D/D гена *ACE* [43], которые важны для силовых и взрывных движений. Данные, полученные в этих исследованиях, подтверждены и результатами метаанализов, согласно которым среди спортсменов, занимающихся силовыми видами спорта, частота встречаемости генотипа *ACE* I/I значительно ниже (отношение шансов (ОШ) 0,93 против 1,35;  $p < 0,01$ ), а генотипа R/R гена *ACTN3* — выше (ОШ 1,21 против 0,94;  $p < 0,01$ ), чем среди тех, кто занимается видами спорта на выносливость [32, 44].

Среди дзюдоистов международного класса японского происхождения обнаружена более высокая встречаемость носителей генотипов G/G и G/A гена инсулиноподобного фактора роста *IGF2* в сравнении со спортсменами уровнем ниже (национального уровня). Более того, обнаружена положительная связь генотипа *IGF2* A/A с уровнем результатов в дзюдо, что не обнаружено в отношении варианта *rs1815739* гена *ACTN3* [45, 46]. Известно, что ген *IGF2* ассоциирован с более высокой массой скелетных мышц, регенеративной способностью, высокими индексом массы тела, жировой массой и силой хвата [45].

Ген *MSTN*, кодирующий белок миостатин [47], в норме ограничивает рост мышечной ткани, однако некоторые варианты гена могут приводить к снижению образования миостатина и, как следствие, увеличению мышечной массы. Такой генетический фактор может быть важен для развития силовых качеств у спортсменов любого уровня подготовки. Метаанализ данных 71 исследования показал, что вариант K153R (*rs1805086*) гена *MSTN* и генотипы K/R и R/R сопряжены с силовыми качествами, способностями и мышечной массой спортсменов при занятиях силовыми видами спорта [47].

Для некоторых единоборств (борьба, смешанные единоборства — MMA) важна не только сила, но и выносливость. Гены, контролирующие работу сердечно-сосудистой системы и обмен веществ, влияют, таким образом, и на способность к длительным тренировкам и восстановлению между схватками. Например, метаанализ показал, что спортсмены с генотипом I/I гена *ACE* демонстрируют лучшие результаты в выносливости, что позволяет им успеш-

но адаптироваться к интенсивным тренировкам и длительным схваткам [32]. С высокой выносливостью связывают ген *СКМ* мышечной креатинкиназы, участвующей в ресинтезе молекул АТФ во время аэробной активности, и ген *EPAS1* эндотелиального белка с доменом *PAS1*, запускающего клеточный ответ на гипоксию [48]. По данным метаанализа, вариант *rs8111989* гена *СКМ*, аллель G и генотип G/G, ассоциированы (ОШ 1,14 и 1,54 соответственно) с занятием видами спорта с преобладанием анаэробных функций [49]. Другими словами, эти варианты гена *СКМ* могут влиять на способность мышц работать при интенсивных, взрывных движениях, что является отличительной чертой многих боевых видов спорта. С другой стороны, ген *EPAS1* регулирует другие гены, участвующие в эритропоэзе и ангиогенезе, что имеет решающее значение для доставки кислорода к мышцам и, таким образом, положительно влияет на выносливость спортсменов в боевых видах спорта, например в самбо, а также в спринте и тяжелой атлетике [50–52].

Для спортсменов, занимающихся в силовых дисциплинах, знание о наличии тех или иных генетических маркеров может быть полезным для оптимизации тренировочного процесса, включая акцент на восстановление и специфическую тренировку тех или иных групп мышц. А также позволяет просчитать предел спортсмена для выполнения какого-либо вида упражнений [53] и проводить специальные профилактические тренировки для предотвращения мышечных травм при наличии неблагоприятной генетической предрасположенности [11]. Однако интерпретация результатов генетических испытаний спортсмена требует осторожности. Любой генетический вариант объясняет лишь небольшую часть производительности, и многое зависит от количества тренировок, их организации, питания, суточного режима и прочих внешних факторов.

### ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ УСТОЙЧИВОСТИ В ЕДИНОБОРСТВАХ

В единоборствах важны не только физические способности, но и психологическая устойчивость спортсмена, способность совладать с критическими, экстремальными ситуациями, привлекая личностные ресурсы и ресурсы социальной поддержки [54]. Высокая психологическая устойчивость определяется восприятием боли (гены *SCN9A* (натриевый канал), *SLC6A2* (транспортёр норадреналина)), чертами личности или настроением (гены *SLC6A2*, *DRD2* (дофаминовый рецептор), *SLC6A4* (*5-HTTLPR*) (транспортёр серотонина)), способностью к обучению (гены *BDNF* (нейротрофический фактор мозга) и *MYRF* (миелин-регулирующий фактор)), поскольку обучение в школе часто связано со стрессом в виде контрольных работ, трудностями в овладении отдельными предметами или сложностями во взаимоотношениях в классе [6, 55]. Одним из основных генетических факторов, влияющих на обучение, память и высшее мышление, по-видимому, является ген *BDNF*, отвечающий за выживание существующих нейронов, стимулирующий рост и дифференцировку новых нейронов и синапсов, контролирующий нейропластичность [7]. Этот ген также влияет на черты личности, повышая добросовестность и экстраверсию [56].

В исследовании, проведенном на группе из 305 спортсменов, занимающихся боевыми искусствами, и здоровых неспортсменов в качестве контроля, были выявлены статистически значимые различия в результатах личностных тестов и распределении частот некоторых генотипов гена *BDNF* (*rs10767664*). У спортсменов, занимающихся боевыми искусствами, по сравнению с контрольной груп-

пой наблюдались более высокие результаты по шкалам нейротизма (7,32 против 5,62;  $p < 0,001$ ), экстраверсии (7,22 против 6,35;  $p = 0,042$ ) и добросовестности (7,37 против 5,64;  $p < 0,001$ ) в личном опроснике пятифакторном опроснике NEO FFI (Neuroticism, Extraversion, Openness to Experience Five-Factor Inventory) [8]. Вероятно, эти различия могут указывать на то, что спортсмены, занимающиеся боевыми искусствами, обладают более выраженными чертами личности, способствующими успешности в их спортивной деятельности. Кроме того, была обнаружена более высокая частота генотипов T/T и A/T гена *BDNF* (*rs10767664*) среди спортсменов, занимающихся боевыми искусствами, в сравнении с неспортсменами. Эти результаты подчеркивают важность генетических факторов в формировании личностных черт, влияющих на психологическую устойчивость спортсменов.

Известно, что ген *COMT* (катехол-О-метилтрансфераза) ассоциирован с уровнем дофамина в головном мозге и, соответственно, с когнитивными процессами, тревожностью и реакцией на стресс [56]. В 2023 г. были опубликованы сведения о связи между вариантом *rs4680* гена *COMT* и психологическими характеристиками спортсменов-единоборцев — темпераментом, устойчивостью к стрессу, умственной выносливостью, уровнем самоконтроля [57]. Важно также отметить, что у спортсменов оценки такого качества, как «избегание вреда», были ниже, чем в контрольной группе [57].

Таким образом, результаты исследований подтверждают гипотезу о влиянии генетических факторов на личностные черты и адаптационные способности спортсменов. Вариации генов *BDNF* и *COMT*, регулирующих когнитивные и эмоциональные функции человека, особенно важны для спортсменов, занимающихся единоборствами. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований для комплексного изучения взаимодействия генетических и средовых факторов в контексте спортивной деятельности.

### ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ВЫНОСЛИВОСТИ В ЦИКЛИЧЕСКИХ ВИДАХ СПОРТА

Циклические виды спорта (бег, плавание, велоспорт, лыжные гонки) в основном фокусируются на выносливости и аэробных способностях спортсменов. В отличие от единоборств, где важны сила и мощность, в циклических видах спорта на передний план выходит способность организма долгое время работать в режиме аэробной активности [58]. По этой причине для циклических видов спорта ключевыми являются гены, связанные с метаболизмом кислорода, выносливостью и восстановлением. Например, ген *AMPD1* (ген аденозинмонофосфатдезаминазы 1 (АМФ-дезаминазы) — регулятора энергетического обмена в мышечном волокне, который смещает равновесие миокиновых реакций в сторону продукции АТФ путем преобразования АМФ в инозинмонофосфат) [59, 60] и ген *PPARGC1A* (коактиватор 1-альфа-рецептора, активируемого пролифератором пероксисом, гамма), кодирует PGC-1 $\alpha$  — коактиватор гамма-рецептора, который запускается пролифератором пероксисом 1 альфа, PGC-1 $\alpha$  контролирует экспрессию генов, относящихся к окислению субстрата, митохондриальному биогенезу [61, 62] и преобразованию мышечных волокон, способствующих увеличению выносливости [62, 63]. Варианты H63D и C282Y гена *HFE* (гомеостатический белок-регулятор железа человека) ассоциируют с более высокими концентрациями железа и гемоглобина [64, 65]. Кроме того, вариант H63D повышает усвоение железа и оказывает положительное влияние на регуляцию эритропоэза у детей [66]. Показано также, что частоты гено-



типов *rs1799945* CG/GG гена *HFE* выше у спортсменов на выносливость (бег на длинные дистанции). Этот ген играет важную роль в аэробной выносливости, так как железо является важным компонентом кислородсвязывающих белков и может иметь решающее значение для таких спортсменов [67].

В исследовании 123 профессиональных спортсменов (75 шоссейных велогонщиков и 48 бегунов) сравнивались частоты полиморфных вариаций генов, участвующих в выработке энергии и метаболизме железа у профессиональных спортсменов на выносливость по сравнению с контрольной группой неспортсменов ( $n = 122$ ) [68]. Сравнение проводили по четырем вариантам трех генов: *c.34C>T* (*rs17602729*) гена *AMPD1* (кодирует АМФ-деаминазу), *c.1444G>A* (*rs8192678*) гена *PPARGC1A*, *c.187C>G* (*rs1799945*) и *c.845G>A* (*rs1800562*) гена *HFE*. Показано, что распределение генотипов, связанных с выработкой энергии и метаболизмом железа, различалось у спортсменов и контрольной группы. В частности, у спортсменов отмечена более высокая частота генотипа С/С гена *AMPD1* (79,7% в сравнении с 66,4% в контрольной группе;  $p = 0,019$ ), генотипа G/G гена *PPARGC1A* (у 62,6 и 53,3% соответственно;  $p = 0,011$ ), а также генотипа G/C *HFEH63D* (у 55,3 и 27,9% соответственно;  $p < 0,001$ ), но не генотипа G/G (у 92,7 и 92,6% соответственно;  $p = 0,986$ ) гена *HFE* [68].

В другом исследовании пришли к схожему заключению показав, что аллель С гена *AMPD1* ассоциирует с достижением лучших результатов в тесте на кратковременную взрывную силу мышц (на основе теста на вертикальный прыжок) у спортсменов в спринтерских/силовых видах спорта, а более низкая частота аллеля Т (4,3%) у этих спортсменов по сравнению с аллелем С (86,3%) позволяет предположить, что аллель Т является фактором, неблагоприятным для занятий легкой атлетикой в спринтерских/силовых видах спорта [59].

Выявление генетических маркеров, ассоциированных с регуляцией роста кровеносных сосудов, важно для прогнозирования результативности в циклических видах спорта. Контроль процессов ангиогенеза (образования новых сосудов) связан с геном *VEGFA* (фактор роста эндотелия сосудов А), который регулирует пролиферацию, миграцию и дифференцировку клеток [69]. Ключевым фактором, влияющим на рост сосудов, является белок VEGF-A. Этот фактор роста активирует пролиферацию и миграцию эндотелиальных клеток сосудов и участвует в регуляции физиологического и патологического ангиогенеза [69–71]. У спортсменов высокая экспрессия аллеля С (*rs2010963*) гена *VEGFA* ассоциирована с более выраженным адаптационным ростом капилляров в ответ на физические нагрузки аэробного характера, что способствует более высокой выносливости благодаря приросту максимального потребления кислорода [72–74].

Влияет на выносливость спортсменов в циклических видах спорта уже упомянутый выше ген *ACE*, участвующий в регуляции кровяного давления и водно-электролитного баланса [1, 21, 32]. Генотип I/I снижает вероятность повышенного артериального давления, однако носительство аллеля D и генотипы I/D и D/D повышают частоту наличия артериальной гипертензии. Также генотип I/I этого гена ассоциирован с более высокой аэробной выносливостью и эффективным восстановлением после длительных нагрузок [32].

Таким образом, можно сказать, что выносливость — это не только результат тренировки, но и продукт сложных биологических процессов, связанных с энергетическим обменом и биогенезом митохондрий.

## ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ УСТОЙЧИВОСТИ В ЦИКЛИЧЕСКИХ ВИДАХ СПОРТА

Циклические виды спорта, в отличие от единоборств, предполагают определенный, достаточно жестко зафиксированный план поведения спортсмена, не предполагающий учета постоянно резко меняющихся внешних факторов [75]. Единоборства, в свою очередь, характеризуются такими особенностями, как непосредственное столкновение лицом к лицу с противником, постоянное чувство опасности, широкий диапазон действий, агрессивность противника, его активное сопротивление, а также дефицит времени на принятие молниеносных решений и их незамедлительное выполнение [76].

Упомянутый выше ген *COMT*, влияющий на мотивацию, эмоции, устойчивость к стрессу, самоконтроль, регуляцию сна, обработку и восприятие боли, аддиктивное поведение и нейродегенерацию, которые могут лежать в основе различий в достижении выдающихся результатов в спортивных соревнованиях, может быть в том числе и фактором психологической устойчивости. В исследованиях на пловцах было установлено, что результаты у спортсменов — носителей варианта V158M гена *COMT* (*rs4680*) лучше, чем у пловцов с генотипом Val/Val: первые показали более высокие средние баллы FINA (Fédération Internationale de Natation — Международная федерация плавания) и чаще становились элитными спортсменами, чем носители аллеля Val [77].

Циклические виды спорта, такие как плавание, требуют долгосрочной концентрации, выносливости и способности к быстрому восстановлению после интенсивных нагрузок. Ген *COMT* (*rs4680*) благодаря своему влиянию на когнитивные способности и эмоциональную регуляцию может играть ключевую роль в этих аспектах. Исследования, показывающие, что у пловцов с вариантом V158M в гене *COMT* (*rs4680*) результаты лучше, подтверждают гипотезу о том, что генетический профиль может влиять на способность спортсмена справляться с высокими требованиями этих видов спорта.

## ГЕНЕТИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ: ПЕРСПЕКТИВЫ ПРИМЕНЕНИЯ В ПОДГОТОВКЕ СПОРТСМЕНОВ

Обсуждается целесообразность определения генетического профиля спортсмена для повышения эффективности его подготовки, оптимизации тренировочного процесса и психологического сопровождения. Одним из ключевых аспектов применения генетического профиля является индивидуализация тренировочных программ. Анализ генетических маркеров, связанных с типами мышечных волокон, выносливостью, мышечной силой, скоростью позволяет выявить предрасположенность спортсмена к доминированию быстрых или медленных мышечных волокон. Это, в свою очередь, позволяет более точно подбирать упражнения для развития конкретных физиологических качеств. Например, варианты генов, кодирующих миозин и миостатин, ассоциируются с преобладанием быстрых или медленных мышечных волокон. На основании этого знания могут быть разработаны программы, направленные на развитие силы, выносливости или скоростных качеств. Генетические вариации, связанные с метаболизмом, воспалительными процессами и регенерацией тканей, могут существенно влиять на устойчивость к тренировочным нагрузкам и скорость восстановления. Это позволяет корректировать интенсивность тренировок, интервалы отдыха и использовать специализированные методы восстановления. Генетическое тестирование может быть использовано также и для прогнозирования спортивных достижений [13, 58, 78].

Генетические факторы могут существенно влиять на когнитивные способности, темперамент и эмоциональную устойчивость спортсмена. Это важно для достижения высоких результатов в спорте, так как психологические аспекты играют ключевую роль в подготовке и выступлении. Например, полиморфизмы в генах, кодирующих дофаминовые рецепторы, могут быть связаны с уровнем мотивации, склонностью к риску и способностью к принятию решений в стрессовых ситуациях. Это знание позволяет психологам разрабатывать более эффективные программы психологической подготовки, мотивации и поддержки, противодействия стрессу и эмоциональному выгоранию [33, 75]. Например, для спортсменов с высоким уровнем «генетической тревожности» могут быть разработаны методы когнитивно-поведенческой терапии и техники релаксации. Генетические маркеры, связанные с чувствительностью к стрессу, могут быть использованы и для прогнозирования риска развития психических расстройств, таких как депрессия или тревожные расстройства. Это позволяет разрабатывать профилактические меры и своевременно вмешиваться в процесс подготовки [77].

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Генетическая предрасположенность играет важную роль в развитии и становлении как спортсмена личности, в том числе и подростков, в различных видах спорта. Генетические факторы, связанные с силой, выносливостью, восстановлением и психологической устойчивостью, ассоциированы с успехом в единоборствах и циклических видах спорта. Определение генетического профиля спортсмена открывает новые перспективы для персонализированного подхода к тренировочному процессу и психологической подготовке. Исследования в этой области продолжаются, а новые данные позволяют более точно оценить потенциал спортсменов, их физические и психоэмоциональные возможности. Однако использо-

вание генетической информации требует тщательного учета этических, правовых и методических аспектов. Важно обеспечить соблюдение принципов конфиденциальности, получения информированного согласия, а также проводить дальнейшие исследования для повышения точности генетических прогнозов и их применимости в реальных условиях. Таким образом, интеграция генетической информации в тренировочный процесс и психологическую подготовку может стать важным шагом на пути к повышению эффективности спортивной подготовки и достижению высоких результатов.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Автор статьи подтвердил отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

### ВКЛАД АВТОРОВ

**И.М. Жугель** — определение концепции, проведение исследования, написание черновика рукописи, просмотр и редактирование рукописи.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Ilya M. Zhugel** — study concept, conducting the study, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

### ORCID

**И.М. Жугель**

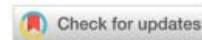
<https://orcid.org/0000-0001-5854-9301>

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Ahmetov II, John G, Semenova EA, Hall ECR. Genomic predictors of physical activity and athletic performance. *Adv Genet.* 2024;111:311–408. doi: <https://doi.org/10.1016/bs.adgen.2024.01.001>
- Ahmetov II, Hall ECR, Semenova EA, et al. Advances in sports genomics. *Adv Clin Chem.* 2022;107:215–263. doi: <https://doi.org/10.1016/bs.acc.2021.07.004>
- Semenova EA, Hall ECR, Ahmetov II. Genes and Athletic Performance: The 2023 Update. *Genes (Basel).* 2023;14(6):1235. doi: <https://doi.org/10.3390/genes14061235>
- Bıçakçı B, Cığazczyk P, Humińska-Lisowska K. Genetic Determinants of Endurance: A Narrative Review on Elite Athlete Status and Performance. *Int J Mol Sci.* 2024;25(23):13041. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms252313041>
- Kumagai H, Miller B, Kim SJ, et al. Novel Insights into Mitochondrial DNA: Mitochondrial Microproteins and mtDNA Variants Modulate Athletic Performance and Age-Related Diseases. *Genes.* 2023;14(2):286. doi: <https://doi.org/10.3390/genes14020286>
- Anastasiou K, Morris M, Akam L, Mastana S. The Genetic Profile of Combat Sport Athletes: A Systematic Review of Physiological, Psychological and Injury Risk Determinants. *Int J Environ Res Public Health.* 2024;21(8):1019. doi: <https://doi.org/10.3390/ijerph21081019>
- Kowiański P, Lietzau G, Czuba E, et al. BDNF: A Key Factor with Multipotent Impact on Brain Signaling and Synaptic Plasticity. *Cell Mol Neurobiol.* 2018;38(3):579–593. doi: <https://doi.org/10.1007/s10571-017-0510-4>
- Niewicz M, Król P, Czarny W, et al. Association Analysis of Polymorphic Variants of the BDNF Gene in Athletes. *Genes (Basel).* 2021;12(9):1340. doi: <https://doi.org/10.3390/genes12091340>
- Yang S, Lin W, Jia M, Chen H. Association between ACE and ACTN3 genes polymorphisms and athletic performance in elite and sub-elite Chinese youth male football players. *Peer J.* 2023;11:e14893. doi: <https://doi.org/10.7717/peerj.14893>
- Flore L, Robledo R, Dettori L, et al. Association of VDR Polymorphisms with Muscle Mass Development in Elite Young Soccer Players: A Pilot Study. *Sports (Basel).* 2024;12(9):253. doi: <https://doi.org/10.3390/sports12090253>
- Appel M, Zentgraf K, Krüger K, Alack K. Effects of Genetic Variation on Endurance Performance, Muscle Strength, and Injury Susceptibility in Sports: A Systematic Review. *Front Physiol.* 2021;12:694411. doi: <https://doi.org/10.3389/fphys.2021.694411>
- Pitsiladis YP, Tanaka M, Eynon N, et al. Athlome Project Consortium: a concerted effort to discover genomic and other “omic” markers of athletic performance. *Physiol Genomics.* 2016;48(3):183–190. doi: <https://doi.org/10.1152/physiolgenomics.00105.2015>
- Шайдуллаева З.Ш. Роль спортивной генетики в современном спорте // *Scientific progress.* — 2021. — Т. 1. — № 2. — С. 1734–1742. [Shaydullaeva ZS. The role of sports genetics in modern sports. *Scientific progress.* 2021;2(1):1734–1742. (In Russ.)]
- Медицинская генетика: национальное руководство / под ред. Е.К. Гинтера, В.П. Пузырева, С.И. Куцева. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2022. — 896 с. [*Meditsinskaya genetika: a national guide.* Ginter EK, Puzyrev VP, Kutsev SI, eds. Moscow: GEOTAR–Media; 2022. 896 p. (In Russ.)]
- Баранов В.С. Геномика и предиктивная медицина // *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины.* — 2021. — Т. 36. — № 4. — С. 14–28. — doi: <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2021-36-4-14-28> [Baranov VS. Genomics and predictive medicine. *Siberian Journal of Clinical*

- and *Experimental Medicine*. 2021;36(4):14–28. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.29001/2023-8552-2021-36-4-14-28>
16. Максименко Л.В. Эпигенетика как доказательная база влияния образа жизни на здоровье и болезни // *Профилактическая медицина*. — 2019. — Т. 22. — № 2. — С. 115–120. — doi: <https://doi.org/10.17116/profmed201922021115> [Maksimenko LV. Epigenetics as an evidence base of the impact of lifestyle on health and diseases. *Russian Journal of Preventive Medicine*. 2019;22(2):115–120. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/profmed201922021115>]
  17. Wu YL, Lin ZJ, Li CC, et al. Epigenetic regulation in metabolic diseases: mechanisms and advances in clinical study. *Signal Transduct Target Ther*. 2023;8(1):98. doi: <https://doi.org/10.1038/s41392-023-01333-7>
  18. El Ouali EM, Barthelemy B, Del Coso J, et al. A Systematic Review and Meta-analysis of the Association Between ACTN3 R577X Genotypes and Performance in Endurance Versus Power Athletes and Non-athletes. *Sports Med Open*. 2024;10(1):37. doi: <https://doi.org/10.1186/s40798-024-00711-x>
  19. Pickering C, Kiely J. ACTN3: More than Just a Gene for Speed. *Front Physiol*. 2017;8:1080. doi: <https://doi.org/10.3389/fphys.2017.01080>
  20. Del Coso J, Hiam D, Houweling P, et al. More than a 'speed gene': ACTN3 R577X genotype, trainability, muscle damage, and the risk for injuries. *Eur J Appl Physiol*. 2019;119(1):49–60. doi: <https://doi.org/10.1007/s00421-018-4010-0>
  21. Melián Ortiz A, Laguarda-Val S, Varillas-Delgado D. Muscle Work and Its Relationship with ACE and ACTN3 Polymorphisms Are Associated with the Improvement of Explosive Strength. *Genes (Basel)*. 2021;12(8):1177. doi: <https://doi.org/10.3390/genes12081177>
  22. Pereira MA, Rosse IC, Silva AC, et al. Influence of Alpha-Actinin-3 R577X Polymorphism on Muscle Damage and the Inflammatory Response after an Acute Strength Training Session. *Biomed Res Int*. 2022;2022:5447100. doi: <https://doi.org/10.1155/2022/5447100>
  23. Balberova OV, Shnayder NA, Bykov EV, et al. Association of the ACTN3 Gene's Single-Nucleotide Variant Rs1815739 (R577X) with Sports Qualification and Competitive Distance in Caucasian Athletes of the Southern Urals. *Genes (Basel)*. 2023;14(8):1512. doi: <https://doi.org/10.3390/genes14081512>
  24. Боронникова С.В., Васильева Ю.С., Бурлуцкая М.Ю. и др. Генетический полиморфизм спортсменов с разным спортивным стажем // *Экология человека*. — 2019. — № 8. — С. 50–57. — doi: <https://doi.org/10.33396/1728-0862-8-50-58> [Boronnikova SV, Vasilyeva YuS, Burlutskaya MY, et al. Genetic polymorphism of athletes with different sports experience. *Ekologiya cheloveka = Human Ecology*. 2019;(8):50–57. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.33396/1728-0862-8-50-58>]
  25. Del Coso J, Moreno V, Gutiérrez-Hellín J, et al. ACTN3 R577X Genotype and Exercise Phenotypes in Recreational Marathon Runners. *Genes (Basel)*. 2019;10(6):413. doi: <https://doi.org/10.3390/genes10060413>
  26. Guo YX, Wang BY, Gao H, et al. Peroxisome Proliferator-Activated Receptor- $\alpha$ : A Pivotal Regulator of the Gastrointestinal Tract. *Front Mol Biosci*. 2022;9:864039. doi: <https://doi.org/10.3389/fmolb.2022.864039>
  27. Małodobra-Mazur M, Oldakowska M, Dobosz T. Exploring PPAR Gamma and PPAR Alpha's Regulation Role in Metabolism via Epigenetics Mechanism. *Biomolecules*. 2024;14(11):1445. doi: <https://doi.org/10.3390/biom14111445>
  28. Montaigne D, Butruille L, Staels B. PPAR control of metabolism and cardiovascular functions. *Nat Rev Cardiol*. 2021;18(12):809–823. doi: <https://doi.org/10.1038/s41569-021-00569-6>
  29. Végh D, Reichwalderová K, Slaninová M, Vavák M. The Effect of Selected Polymorphisms of the ACTN3, ACE, HIF1A and PPARA Genes on the Immediate Supercompensation Training Effect of Elite Slovak Endurance Runners and Football Players. *Genes (Basel)*. 2022;13(9):1525. doi: <https://doi.org/10.3390/genes13091525>
  30. Kazancı D, Polat T, Kaynar Ö, et al. PPARA and IL6: exploring associations with athletic performance and genotype polymorphism. *Cell Mol Biol (Noisy-le-grand)*. 2023;69(11):69–75. doi: <https://doi.org/10.14715/cmbj/2023.69.11.12>
  31. Lopez-Leon S, Tuvblad C, Forero DA. Sports genetics: the PPARA gene and athletes' high ability in endurance sports. A systematic review and meta-analysis. *Biol Sport*. 2016;33(1):3–6. doi: <https://doi.org/10.5604/20831862.1180170>
  32. Ipekoglu G, Bulbul A, Cakir HI. A meta-analysis on the association of ACE and PPARA gene variants and endurance athletic status. *J Sports Med Phys Fitness*. 2022;62(6):795–802. doi: <https://doi.org/10.23736/S0022-4707.21.12417-X>
  33. Немков Н.С. Психоэмоциональная устойчивость спортсменов // *Наука и образование в современном вузе: вектор развития*: сборник материалов научно-практической конференции. — Шуя; 2022. — С. 207–208. [Nemkov NS. Psikhooemotsional'naya ustoychivost' sportsmenov. In: *Nauka i obrazovanie v sovremennom vuze: vektor razvitiya*: Abstract book from a scientific and practical conference. Shuya; 2022. pp. 207–208. (In Russ.)]
  34. Bulgay C, Cepicka L, Dalip M, et al. The relationships between ACTN3 rs1815739 and PPARA- $\alpha$  rs4253778 gene polymorphisms and athletic performance characteristics in professional soccer players. *BMC Sports Sci Med Rehabil*. 2023;15(1):121. doi: <https://doi.org/10.1186/s13102-023-00733-0>
  35. Baig MH, Ahmad K, Moon JS, et al. Myostatin and its Regulation: A Comprehensive Review of Myostatin Inhibiting Strategies. *Front Physiol*. 2022;13:876078. doi: <https://doi.org/10.3389/fphys.2022.876078>
  36. Ghouroughchi AP, SeyedKhandani N, Dehghani M, Siahkohian M. Correlation between angiotensin converting enzyme gene polymorphism and endurance performance of novice adolescent wrestlers. *Sport Sciences and Health Research*. 2021;14(1):23–35. doi: <https://doi.org/10.22059/sshr.2023.344400.1060>
  37. Krasniqi E, Boshnjaku A, Wagner KH, Wessner B. Association between Polymorphisms in Vitamin D Pathway-Related Genes, Vitamin D Status, Muscle Mass and Function: A Systematic Review. *Nutrients*. 2021;13(9):3109. doi: <https://doi.org/10.3390/nu13093109>
  38. Silva ABJD, Carmo TSD, Souza APS, et al. The role of serum levels of vitamin D in children's muscle strength: A systematic review. *Clinics (Sao Paulo)*. 2021;76:e3200. doi: <https://doi.org/10.6061/clinics/2021/e3200>
  39. Gilic B, Kosor J, Jimenez-Pavon D, et al. Associations of Vitamin D Levels with Physical Fitness and Motor Performance; A Cross-Sectional Study in Youth Soccer Players from Southern Croatia. *Biology (Basel)*. 2021;10(8):751. doi: <https://doi.org/10.3390/biology10080751>
  40. Ganmaa D, Hemmings S, Jolliffe DA, et al. Influence of vitamin D supplementation on muscle strength and exercise capacity in Mongolian schoolchildren: secondary outcomes from a randomised controlled trial. *BMJ Open Sport Exerc Med*. 2024;10(3):e002018. doi: <https://doi.org/10.1136/bmjsem-2024-002018>
  41. Guilherme JPLF, Souza-Junior TP, Lancha Junior AH. Association study of performance-related polymorphisms in Brazilian combat-sport athletes highlights variants in the GABPB1 gene. *Physiol Genomics*. 2021;53(2):47–50. doi: <https://doi.org/10.1152/physiolgenomics.00118.2020>
  42. Liu C, Dai SK, Sun Z, et al. GA-binding protein GABPB1 is required for the proliferation of neural stem/progenitor cells. *Stem Cell Res*. 2019;39:101501. doi: <https://doi.org/10.1016/j.scr.2019.101501>
  43. Гузеева Е.А., Година Е.З., Бондарева Э.А., Махалин А.В. Полиморфизм гена ACE у борцов-самбистов Республики Алтай // *Экстремальная деятельность человека*. — 2017. — № 1. — С. 14–17. [Guzeeva EA, Godina EZ, Bondareva EA, Makhalin AV. Polymorphism of ace gene sambo wrestlers of Altai Republic. *Ekstremal'naya deyatel'nost' cheloveka*. 2017;(1):14–17. (In Russ.)]
  44. Kikuchi N, Ueda D, Min SK, et al. The ACTN3 XX genotype's underrepresentation in Japanese elite wrestlers. *Int J Sports Physiol Perform*. 2013;8(1):57–61. doi: <https://doi.org/10.1123/ijspp.8.1.57>
  45. Itaka T, Agemizu K, Aruga S, Machida S. G Allele of the IGF2 Apal Polymorphism Is Associated With Judo Status. *J Strength Cond Res*. 2016;30(7):2043–2048. doi: <https://doi.org/10.1519/JSC.0000000000001300>
  46. Tharabenjasin P, Pabalan N, Jarjanazi H. Association of the ACTN3 R577X (rs1815739) polymorphism with elite power sports: A meta-analysis. *PLoS One*. 2019;14(5):e0217390. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0217390>
  47. Аксенов М.О. Метаанализ ассоциации полиморфизма гена MSTN rs1805086 с силовыми показателями спортсменов // *Сибирский журнал наук о жизни и сельского хозяйства*. — 2021. — Т. 13. — № 2. — С. 303–335. — doi: <https://doi.org/10.12731/2658-6649-2021-13-2-303-335> [Aksenov MO. Metaanalysis of MSTN RS1805086 gene polymorphism association with strength indicators of athletes. *Siberian Journal of Life Sciences*

- and Agriculture. 2021;13(2):303–335. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.12731/2658-6649-2021-13-2-303-335>
48. Yamamichi H, Kasakura S, Yamamori S, et al. Creatine kinase gene mutation in a patient with muscle creatine kinase deficiency. *Clin Chem*. 2001;47(11):1967–1973.
49. Chen C, Sun Y, Liang H, et al. A meta-analysis of the association of CKM gene rs8111989 polymorphism with sport performance. *Biol Sport*. 2017;34(4):323–330. doi: <https://doi.org/10.5114/biolSport.2017.69819>
50. Бондарева Е.А., Година Е.З. Связь полиморфизма гена EPAS1 G/A с успешными выступлениями в группе российских борцов // *Вавиловский журнал генетики и селекции*. — 2016. — Т. 20. — № 1. — С. 23–27. — doi: <https://doi.org/10.18699/VJ16.121> [Bondareva EA, Godina EZ. The relationship of EPAS1 G/A gene polymorphism with successful performances in a group of Russian wrestlers. *Vavilov Journal of Genetics and Breeding*. 2016;20(1):2327. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.18699/VJ16.121>]
51. Peng Y, Cui C, He Y, et al. Down-Regulation of EPAS1 Transcription and Genetic Adaptation of Tibetans to High-Altitude Hypoxia. *Mol Biol Evol*. 2017;34(4):818–830. doi: <https://doi.org/10.1093/molbev/msw280>
52. Voisin S, Cieszczyk P, Pushkarev VP, et al. EPAS1 gene variants are associated with sprint/power athletic performance in two cohorts of European athletes. *BMC Genomics*. 2014;15(1):382. doi: <https://doi.org/10.1186/1471-2164-15-382>
53. Пономарева О.В. Генетика в современном спорте: научные технологии для новых достижений // *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. — 2018. — Т. 6. — № 4. — С. 569–581. — doi: <https://doi.org/10.23888/HMJ201864569-581> [Ponomareva OV. Genetics in modern sports: scientific technologies for new achievements. *Science of the young = Eruditio Juvenium*. 2018;6(4):569–581. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.23888/HMJ201864569-581>]
54. Maul S, Giegling I, Fabbri C, et al. Genetics of resilience: Implications from genome-wide association studies and candidate genes of the stress response system in posttraumatic stress disorder and depression. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2020;183(2):77–94. doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.b.32763>
55. Жожикашвили Н.А., Малых А.С., Девяттерикова А.А. Психическая устойчивость // *Теоретическая и экспериментальная психология*. — 2021. — № 4. — С. 49–65. [Zhozhikashvili NA, Malych AS, Devyaterikova AA. Mental stability. *Theoretical and Experimental Psychology*. 2021;(4):49–65. (In Russ).]
56. Humińska-Lisowska K, Chmielowiec J, Chmielowiec K, et al. Associations of Brain-Derived Neurotrophic Factor rs6265 Gene Polymorphism with Personality Dimensions among Athletes. *Int J Environ Res Public Health*. 2022;19(15):9732. doi: <https://doi.org/10.3390/ijerph19159732>
57. Humińska-Lisowska K, Chmielowiec K, Chmielowiec J, et al. Association Between the rs4680 Polymorphism of the COMT Gene and Personality Traits among Combat Sports Athletes. *J Hum Kinet*. 2023;89:89–99. doi: <https://doi.org/10.5114/jhk/168789>
58. Кузнецова В.С. Анализ методик комбинированных тренировок в циклических видах спорта // *Молодой ученый*. — 2022. — № 46. — С. 149–151. [Kuznetsova VS. Analiz metodik kombinirovannykh trenirovok v tsiklicheskikh vidakh sporta. *Young Scientist*. 2022;(46):149–151. (In Russ).]
59. Ginevičienė V, Jakaitienė A, Pranculis A, et al. AMPD1 rs17602729 is associated with physical performance of sprint and power in elite Lithuanian athletes. *BMC Genet*. 2014;15:58. doi: <https://doi.org/10.1186/1471-2156-15-58>
60. Maciejewska-Skrendo A, Cieszczyk P, Chycki J, et al. Genetic Markers Associated with Power Athlete Status. *J Hum Kinet*. 2019;68:17–36. doi: <https://doi.org/10.2478/hukin-2019-0053>
61. Peplonska B, Adamczyk JG, Siewierski M, et al. Genetic variants associated with physical and mental characteristics of the elite athletes in the Polish population. *Scand J Med Sci Sports*. 2017;27(8):788–800. doi: <https://doi.org/10.1111/sms.12687>
62. Chen Y, Wang D, Yan P, et al. Meta-analyses of the association between the PPARGC1A Gly482Ser polymorphism and athletic performance. *Biol Sport*. 2019;36(4):301–309. doi: <https://doi.org/10.5114/biolSport.2019.88752>
63. Tharabenjasin P, Pabalan N, Jarjanazi H. Association of PPARGC1A Gly428Ser (rs8192678) polymorphism with potential for athletic ability and sports performance: A meta-analysis. *PLoS One*. 2019;14(1):e0200967. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0200967>
64. Jones NR, Ashmore JH, Lee SY, et al. Association Studies of HFE C282Y and H63D Variants with Oral Cancer Risk and Iron Homeostasis Among Whites and Blacks. *Cancers (Basel)*. 2015;7(4):2386–2396. doi: <https://doi.org/10.3390/cancers7040898>
65. Волошина Н.Б., Осипенко М.Ф., Литвинова Н.В. и др. Гемохроматоз — современное состояние проблемы // *Терапевтический архив*. — 2018. — Т. 90. — № 3. — С. 107–112. — doi: <https://doi.org/10.26442/terarkh2018903107-112> [Voloshina NB, Osipenko MF, Litvinova NV, et al. Hemochromatosis — the current state of the problem. *Therapeutic archive*. 2018;90(3):107–112. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.26442/terarkh2018903107-112>]
66. Barbara KH, Marcin L, Jedrzej A, et al. The impact of H63D HFE gene carriage on hemoglobin and iron status in children. *Ann Hematol*. 2016;95(12):2043–2048. doi: <https://doi.org/10.1007/s00277-016-2792-x>
67. Semenova EA, Miyamoto-Mikami E, Akimov EB, et al. The association of HFE gene H63D polymorphism with endurance athlete status and aerobic capacity: novel findings and a meta-analysis. *Eur J Appl Physiol*. 2020;120(3):665–673. doi: <https://doi.org/10.1007/s00421-020-04306-8>
68. Varillas Delgado D, Telleria Orriols JJ, Monge Martín D, Del Coso J. Genotype scores in energy and iron-metabolising genes are higher in elite endurance athletes than in nonathlete controls. *Appl Physiol Nutr Metab*. 2020;45(11):1225–1231. doi: <https://doi.org/10.1139/apnm-2020-0174>
69. di Somma M, Vliora M, Grillo E, et al. Role of VEGFs in metabolic disorders. *Angiogenesis*. 2020;23(2):119–130. doi: <https://doi.org/10.1007/s10456-019-09700-1>
70. Elias J, Franckhauser S, Bosch F. New insights into adipose tissue VEGF-A actions in the control of obesity and insulin resistance. *Adipocyte*. 2013;2(2):109–112. doi: <https://doi.org/10.4161/adip.22880>
71. Abhinand CS, Raju R, Soumya SJ, et al. VEGF-A/VEGFR2 signaling network in endothelial cells relevant to angiogenesis. *J Cell Commun Signal*. 2016;10(4):347–354. doi: <https://doi.org/10.1007/s12079-016-0352-8>
72. Ахметов И.И., Хакимуллина А.М., Попов Д.В. и др. Полиморфизм гена фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) и аэробная работоспособность спортсменов // *Физиология человека*. — 2008. — Т. 4. — № 34. — С. 477–481. [Akhmetov II, Khakimullina AM, Popov DV, et al. Polymorphism of the vascular endothelial growth factor gene (VEGF) and aerobic performance in athletes. *Fiziologiya Cheloveka*. 2008;4(34):477–481. (In Russ).]
73. Мамиев Н.Д., Василенко В.С., Семенова Ю.Б. и др. Метаболические биомаркеры нарушения адаптации к физическим нагрузкам и самооценка качества жизни у спортсменов // *Медицина: теория и практика*. — 2024. — Т. 9. — № 1. — С. 34–41. — doi: <https://doi.org/10.56871/MTP.2024.71.68.004> [Mamiev ND, Vasilenko VS, Semenova YuB, et al. Metabolic biomarkers of impaired adaptation to physical activity and self-assessment of quality of life in athletes. *Medicine: theory and practice*. 2024;9(1):34–41. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.56871/MTP.2024.71.68.004>]
74. Мамиев Н.Д., Василенко В.С., Семенова Ю.Б. и др. Цитокины как маркеры нефункционального перенапряжения у спортсменов-гребцов // *Педиатр*. — 2024. — Т. 15. — № 1. — С. 55–64. — doi: <https://doi.org/10.17816/PED15155-63> [Mamiev ND, Vasilenko VS, Semenova YuB, et al. Cytokines as markers of non-functional overexertion in rowing athletes. *Pediatrician*. 2024;15(1):55–64. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17816/PED15155-63>]
75. Колошеина В.В. Психологическая устойчивость в спорте // *Молодой ученый*. — 2019. — № 49. — С. 549–551. [Kolosheina VV. Psikhologicheskaya ustoychivost' v sporte. *Young scientist*. 2019;(49):549–551. (In Russ).]
76. Garrido-Muñoz M, Blanco-García C, Diez-Vega I, et al. Psychological resilience, athletic experience, and competitive level of judokas. A transversal study. *Front Psychol*. 2024;15:1440412. doi: <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2024.1440412>
77. Abe D, Doi H, Asai T, et al. Association between COMT Val158Met polymorphism and competition results of competitive swimmers. *J Sports Sci*. 2018;36(4):393–397. doi: <https://doi.org/10.1080/02640414.2017.1309058>
78. Кочергина А.А. Современные методы спортивной генетики, определяющие направленность тренировочного процесса // *Молодой ученый*. — 2021. — № 43. — С. 306–308. [Kochergina AA. Sovremennyye metody sportivnoy genetiky, opredelyayushchie napravlennost' trenirovochnogo protsessa. *Young scientist*. 2021;(43):306–308. (In Russ).]



Н.А. Климова<sup>1, 2</sup>, М.В. Федосеенко<sup>1, 3</sup>, Л.С. Намазова-Баранова<sup>1, 3, 5</sup>, Д.С. Русинова<sup>3, 4</sup>, В.Д. Меркулова<sup>1</sup>, Э.Э. Булатукова<sup>1</sup>, П.С. Полихова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Детская городская поликлиника № 110, Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

<sup>4</sup> Детская городская поликлиника № 133, Москва, Российская Федерация

<sup>5</sup> Университет МГУ-ППИ в Шэньчжэне, Шэньчжэнь, Китай

# Привитость и охват иммунизацией детей в г. Москве в постпандемийный период: одномоментное исследование

## Контактная информация:

Климова Наталья Александровна, врач-педиатр, ассистент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Адрес: 119333, Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1. e-mail: nat.alexklimova@yandex.ru

Статья поступила: 14.07.2025, принята к печати: 16.10.2025

**Обоснование.** Снижение охвата иммунизацией, усилившееся в период пандемии COVID-19, привело к росту заболеваемости управляемыми инфекциями. В этих условиях мониторинг привитости по данным медицинской документации позволяет выявить проблемы организации вакцинопрофилактики и повысить эффективность профилактической работы. **Цель исследования** — изучить привитость и охват иммунизацией детей г. Москвы в соответствии с национальным календарем профилактических прививок (НКПП) и региональным календарем прививок. **Методы.** Проведено одномоментное сравнительное исследование на основании изучения 600 медицинских карт детей разных возрастных групп: 1-я группа — дети от 6 мес до 11 мес и 29 сут; 2-я группа — от 2 лет до 4 лет 11 мес и 29 дней; 3-я группа — от 6 лет до 8 лет 11 мес и 29 дней; 4-я группа — от 14 лет до 15 лет 11 мес и 29 дней. **Результаты.** Показатели привитости BCG-M во всех возрастных группах зарегистрированы на уровне 97,4% и выше. Высокий уровень привитости отмечен среди подростков против кори, краснухи и паротита — 97,3%, гепатита В — 95,3%, против вирусного полиомиелита у детей 6–8 лет — 88,7% и 14–15 лет — 98,7%. Общий уровень привитости против других инфекций низкий: против коклюша, дифтерии, столбняка — 64,5%, пневмококковой инфекции — 42,3%, гемофильной инфекции типа b — 29,5%, ротавирусной инфекции — 26,1%, гриппа — 23,8%, ветряной оспы — 6,2%, гепатита А — 4,2%, менингококковой инфекции — 3,9%. **Заключение.** Охват вакцинацией против туберкулеза среди детей всех возрастов в г. Москве достигает почти 100%. Высокий уровень охвата и привитости установлен у детей-подростков против гепатита В, кори, краснухи и эпидемического паротита, у детей младшего возраста показатели привитости против этих инфекций характеризуются как недостаточные. Тем не менее, актуальные показатели охвата и привитости против всех инфекций, предусмотренных национальным календарем профилактических прививок, статистически значимо выше значений, установленных в 2018–2019 гг. — до пандемии COVID-19. Уровень вакцинации в соответствии с региональным календарем профилактических прививок недостаточен в отношении всех инфекций.

**Ключевые слова:** вакцинация, дети, привитость, охват иммунизацией, национальный календарь профилактических прививок

**Для цитирования:** Климова Н.А., Федосеенко М.В., Намазова-Баранова Л.С., Русинова Д.С., Меркулова В.Д., Булатукова Э.Э., Полихова П.С. Привитость и охват иммунизацией детей в г. Москве в постпандемийный период: одномоментное исследование. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(5):361–368.

doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2967>

## ОБОСНОВАНИЕ

Одним из приоритетных направлений работы здравоохранения Российской Федерации является снижение заболеваемости и контроль за распространением инфекционных заболеваний, включенных в национальный календарь профилактических прививок (НКПП) [1, 2]. Последний определен Приказом Минздрава России от 6 декабря 2021 г. № 1122н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок, календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям и порядка проведения профилактических прививок» [3]. Соблюдение порядка проведения вакцинации в соответствии с НКПП следует считать одним из важных факторов по поддержанию эпидемиологического благо-

получия населения [2–4]. Сохранение эффективной организации вакцинопрофилактики позволяет сдерживать рост заболеваемости и детской смертности от инфекционных заболеваний, предотвращает рост антибиотикорезистентности и ее последствий [5–7].

В последние годы во всем мире наблюдается снижение качества проводимой вакцинопрофилактики детского населения [1, 8, 9]. Значительное негативное влияние на привитость и охват профилактическими прививками оказала пандемия новой коронавирусной инфекции COVID-19 [10]. Так, по данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), в 2020 г. по сравнению с 2019 г. на 3,5 млн возросло количество детей, не получивших первую вакцинацию против дифтерии,

столбняка и коклюша, и на 3 млн — детей, не привитых первой дозой вакцины против кори. Сложившаяся ситуация стала причиной глобального взрывного роста заболеваемости инфекциями, ранее успешно контролируемые с помощью массовой вакцинопрофилактики [11]. Подобные тенденции отмечены и в России: в начале 2020 г. по сравнению с 2019 г. количество выполненных прививок у детей снизилось в среднем в 8,8 раза [12]. В Московском регионе также зарегистрирован рост количества детей с нарушенным календарем иммунизации [4]. Тем не менее, к концу 2023 г., по данным Государственного доклада Роспотребнадзора, прослеживалась тенденция к восстановлению охвата иммунизацией. Так, своевременная вакцинация против гепатита В в возрасте 12 мес достигла 97,1%. Однако по ряду инфекций сохранялись значимые проблемы: например, охват иммунизацией против ветряной оспы, которая включена в НКПП по эпидемиологическим показаниям, в большинстве регионов не превышал 1–2% [13].

Для оценки качества проводимой вакцинопрофилактики применяются различные подходы: изучение документированной привитости, анализ клинической и иммунологической эффективности, а также определение показателей эпидемиологической результативности [10, 14]. Наиболее объективным методом считается исследование медицинской документации, позволяющее оценить фактический уровень охвата иммунизацией, своевременность вакцинации, а также выявить организационные проблемы (отказы, медицинские отводы от прививок) [1, 4, 9]. Такой подход обеспечивает возможность коррекции работы медицинских учреждений и проведения обучающих мероприятий для персонала и родителей [15].

### Цель исследования

Изучить привитость и охват иммунизацией детей г. Москвы в соответствии с НКПП и региональным календарем прививок в постпандемийный период.

### МЕТОДЫ

#### Дизайн исследования

Проведено ретроспективное одномоментное исследование с историческим контролем.

#### Источник информации

В исследование включали данные о вакцинации детей, прикрепленных к детской государственной поликлинике (ДГП) № 133 (Северный административный округ г. Москвы). Данные извлекали из электронных медицинских карт (карта профилактических прививок (форма 063/у) и лист профилактических прививок в карте развития ребенка (форма 112/у)), содержащихся в Единой медицинской информационно-аналитической системе (ЕМИАС). Отбор медицинских карт выполнен путем изучения списков детей в системе ЕМИАС, которые были сформированы на основании возраста изучаемых групп, наличия прививочного анамнеза, и раннего набора до формирования групп (по 150 карт в каждую возрастную группу). Сбор данных проходил с октября 2023 по февраль 2024 г. (период после окончания пандемии COVID-19).

Группу исторического контроля составили данные о вакцинации детей, наблюдавшихся в муниципальных детских поликлиниках г. Москвы и Московской области до пандемии COVID-19, в период с ноября 2018 по ноябрь 2019 г., и отобранных по той же методике [1].

Nataly A. Klimova<sup>1, 2</sup>, Marina V. Fedoseenko<sup>1, 3</sup>, Leyla S. Namazova-Baranova<sup>1, 3, 5</sup>, Dina S. Rusinova<sup>3, 4</sup>, Vera D. Merkulova<sup>1</sup>, Elina E. Bulatukova<sup>1</sup>, Polina S. Polikhova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Children's City Polyclinic No. 110, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Research Institute of Pediatrics and Children's Health in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>4</sup> Children's City Polyclinic No. 133, Moscow, Russian Federation

<sup>5</sup> Shenzhen MSU-BIT University, Shenzhen, China

## Immunization and Vaccination Coverage of Children in Moscow at Post-Pandemic Period: Cross Sectional Study

**Background.** The decline in vaccination coverage aggravated during the COVID-19 pandemic has led to increased vaccine-preventable diseases morbidity. Under the circumstances immunization monitoring according to medical records allows us to reveal any issues in preventive vaccination and increase preventive measures efficacy. **Objective.** The aim of the study is to examine the immunization and vaccination coverage of children in Moscow according to the national and regional immunization schedules. **Methods.** Cross sectional comparative study was based on examination of 600 medical records of children: group 1 — children aged from 6 months to 11 months and 29 days; group 2 — from 2 years to 4 years 11 months and 29 days; group 3 — from 6 years to 8 years 11 months and 29 days; group 4 — from 14 years to 15 years 11 months and 29 days. **Results.** BCG-M immunization rates in all age groups were 97.4% and higher. High immunization level was noted among adolescents against measles, rubella, and parotitis — 97.3%, hepatitis B — 95.3%, viral poliomyelitis in children 6–8 years old — 88.7%, and 14–15 years old — 98.7%. The overall immunization level against other infections is low: against pertussis, diphtheria, tetanus — 64.5%, pneumococcal disease — 42.3%, hemophilic infection type b — 29.5%, rotavirus infection — 26.1%, influenza — 23.8%, varicella — 6.2%, hepatitis A — 4.2%, meningococcal infection — 3.9%. **Conclusion.** Vaccination coverage against tuberculosis among children of all ages in Moscow reaches almost 100%. High level of immunization and vaccination coverage was established in adolescents against hepatitis B, measles, rubella, and parotitis; vaccination rates against these infections in young children were characterized as insufficient. However, immunization and vaccination coverage against all infections from the national immunization schedule are statistically significantly higher than similar levels from 2018–2019, before COVID-19 pandemic. The level of vaccination according to the regional calendar of preventive vaccinations is insufficient for all infections.

**Keywords:** vaccination, children, immunization, vaccination coverage, national immunization schedule

**For citation:** Klimova Nataly A., Fedoseenko Marina V., Namazova-Baranova Leyla S., Rusinova Dina S., Merkulova Vera D., Bulatukova Elina E., Polikhova Polina S. Immunization and Vaccination Coverage of Children in Moscow at Post-Pandemic Period: Cross Sectional Study. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):361–368. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2967>

**Критерии соответствия**

**Критерии включения:** дети в возрасте от 6 мес до 11 мес 29 сут (2022–2023 года рождения); от 2 лет до 4 лет 11 мес 29 дней (2018–2021 года рождения); от 6 лет до 8 лет 11 мес 29 дней (2015–2017 года рождения); от 14 лет до 15 лет 11 мес 29 дней (2008–2009 года рождения).

**Критерии не включения:** отсутствие в электронной медицинской карте ребенка сведений о вакцинации; открепление от поликлиники в исследуемый период по причине переезда или других обстоятельств.

**Критерии исключения:** не запланированы.

**Целевые показатели исследования****Основные показатели**

Оценивали привитость и охват иммунизацией детского населения после окончания пандемии COVID-19 (после 05.05.2023, согласно заявлению ВОЗ [16]). Привитость определяли по доле лиц, в отношении которых своевременно (в регламентированные сроки) завершена вакцинация против всех инфекций, включенных в НКПП от 06.12.2021 (табл. 1) [3], охват иммунизацией — по доле лиц, которые получили хотя бы одну дозу вакцины от каждой из этих инфекции [14]. Привитость не ниже 95% детей рассматривалась как достаточная, что соответствует целевому показателю эффективности вакци-

нации, установленному в национальной Стратегии развития иммунопрофилактики инфекционных болезней до 2035 года [17]. Анализ привитости и охвата иммунизацией выполнен в 4 возрастных группах, определенных в соответствии с критериями включения.

**Дополнительные показатели**

Оценивали привитость и охват иммунизацией в отношении инфекций, включенных в региональный календарь прививок г. Москвы, утвержденный в 2022 г. приказом Департамента здравоохранения г. Москвы (табл. 2) [18].

Дополнительно проведено сравнение документированной привитости в постпандемийный период с ее уровнем в период до пандемии COVID-19 (2018–2019 гг.). Для анализа использованы данные нашей более ранней работы [1].

**Статистический анализ**

Необходимый размер выборки предварительно не рассчитывали.

Анализ данных выполнен с использованием пакета статистических программ StatTech, версия 2.6.1 (Статтех, Россия). Сравнение групп по качественным признакам проведено с использованием критерия  $\chi^2$  Пирсона, при необходимости (значение признака  $< 10$ ) — с применением поправки Йетса на непрерывность. Статистически значимыми считали различия при  $p < 0,05$ .

**Таблица 1.** Критерии завершенной схемы вакцинации детей согласно НКПП [2]

**Table 1.** Criteria of the completed vaccination for children according to the national immunization schedule [2]

Инфекции	Возрастные группы (общее число доз в прививочном анамнезе)			
	6–11 мес	2–4 года	6–8 лет	14–15 лет
Туберкулез	1	1	1	1
Вирусный гепатит В	3	3	3	3
Коклюш, дифтерия, столбняк	3	4	5	6
Полиомиелит	3	5	6	5*
Гемофильная инфекция типа <i>b</i>	3	4	4	4
Корь, краснуха, эпидемический паротит	1	1	2	2
Пневмококковая инфекция	2	3	3	3
Грипп**	1–2	2–5	6–9	$\geq 10$

*Примечание.* <\*> — в соответствии с изменениями в НКПП от 06.12.2021 [2]; <\*\*\*> — вакцинация ежегодная, поэтому число доз вакцины должно соответствовать возрасту, то есть у ребенка в возрасте 2 лет выполнено 2–3 вакцинации, к возрасту 3 лет — 3–4 прививки против гриппа и т.д.

*Note.* <\*> — according to changes in the national immunization schedule dated 06.12.2021 [2]; <\*\*\*> — vaccination is annual, thus the number of vaccine doses should correspond to the age, that is, child at the age of 2 years has 2–3 vaccinations, by the age of 3 years has 3–4 vaccinations against influenza, etc.

**Таблица 2.** Критерии завершенной схемы вакцинации детей согласно региональному календарю профилактических прививок г. Москвы [18]

**Table 2.** Criteria of the completed vaccination for children according to the regional immunization schedule in Moscow [18]

Инфекции	Возрастные группы (общее число доз в прививочном анамнезе)			
	6–11 мес	2–4 года	6–8 лет	14–15 лет
Ротавирусная инфекция	3	3	3	3
Менингококковая инфекция	2	2	2	2
Ветряная оспа	2	2	2	2
Гепатит А	–	2	2	2
Коронавирусная инфекция, вызванная SARS-CoV-2	–	–	–	2
Вирус папилломы человека	–	–	–	2

### Этическая экспертиза

Экспертизу протокола исследования в этическом комитете не проводили. Родители всех пациентов подписывали информированное добровольное согласие на обработку персональных данных согласно п. 4 ст. 10 Федерального закона от 27 июля 2006 г. № 152-ФЗ (ред. от 28 февраля 2025 г.) «О персональных данных». Использование сведений осуществлялось исключительно в обезличенном виде.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

#### Выборка исследования

Для каждой возрастной группы было рандомно отобрано по 150 электронных медицинских карт, таким образом было изучено 600 карт детей, зарегистрированных в системе ЕМИАС г. Москвы. Количество пациентов, соответствовавших критериям невключения, не анализировали.

#### Основные результаты исследования

Достаточный уровень ( $\geq 95\%$ ) привитости и охвата иммунизацией во всех возрастных группах отмечен против туберкулезной инфекции и вирусного гепатита В (табл. 3). В отдельных возрастных группах достаточными были уровень привитости против вирусного гепатита В (14–15-летние), а также охват иммунизацией против коклюша, дифтерии, столбняка и полиомиелита (все, кроме 6–11-месячных), кори, краснухи и эпидемического паротита (6–8- и 14–15-летние). Уровень привитости и охвата иммунизацией в остальных случаях следует признать недостаточным. Более того, самые низкие показатели привитости отмечены против гемофиль-

ной группы *b* (29,5%), пневмококковой (42,3%) инфекций и гриппа (23,8%), особенно в возрастной группе 14–15 лет — 3,3, 1,3 и 4,7% соответственно.

#### Дополнительные результаты исследования

Уровень вакцинации в соответствии с региональным календарем профилактических прививок был недостаточен в отношении всех инфекций (табл. 4). Крайне низкими были показатели охвата иммунизацией и привитости против ротавирусной инфекции, менингококковой инфекции, ветряной оспы и гепатита А. Обращает на себя внимание, что против новой коронавирусной инфекции был иммунизирован только 1 ребенок (группа 14–15-летних), но даже в этом случае вакцинация была неполной. Против клещевого энцефалита не был привит ни один ребенок.

Сравнение с привитостью и охватом иммунизацией против «календарных» инфекций до пандемии COVID-19 (2018–2019 гг.) показало, что в отношении всех инфекций, кроме охвата иммунизацией против кори, краснухи и эпидемического паротита, отмечен статистически значимый рост показателей вакцинации в выборке детей 2023–2024 гг. (табл. 5). Динамика показателей привитости против инфекций из перечня НКПП варьировала в диапазоне от +2,7% (против туберкулезной инфекции) до +32% (против полиомиелита), охвата иммунизацией — от +2,7% (против туберкулезной инфекции) до +44,8% (против гриппа).

### ОБСУЖДЕНИЕ

#### Резюме результатов исследования

Описано актуальное состояние вакцинопрофилактики в постпандемийный период у детей, проживающих в г. Москве. Достаточный уровень ( $\geq 95\%$ ) привитости

**Таблица 3.** Привитость и охват иммунизацией детей ( $n = 600$ ) г. Москвы в 2023–2024 гг. в соответствии с НКПП [3]

**Table 3.** Immunization and vaccination coverage of children ( $n = 600$ ) in Moscow in 2023–2024 according to the national immunization schedule [3]

Инфекции	Показатели	Всего, $n$ (%)	Возрастные группы, $n$ (%)				$p^*$
			6–11 мес	2–4 года	6–8 лет	14–15 лет	
Туберкулез	Привитость	586 (97,7)	147 (98)	146 (97,4)	146 (97,4)	147 (98)	0,999
	Охват	586 (97,7)	147 (98)	146 (97,4)	146 (97,4)	147 (98)	0,999
Вирусный гепатит В	Привитость	487 (81,1)	76 (50,7)	131 (88,6)	137 (91,4)	143 (95,3)	< 0,001
	Охват	588 (98)	146 (97,3)	148 (98,6)	146 (97,4)	148 (98,6)	0,715
Коклюш, дифтерия, столбняк	Привитость	387 (64,5)	86 (57,3)	121 (80,6)	90 (60)	90 (60)	< 0,001
	Охват	588 (98)	141 (94)	148 (98,6)	150 (100)	149 (99,3)	0,001
Полиомиелит <sup>1</sup>	Привитость	473 (78,8)	86 (57,3)	106 (70,6)	133 (88,7)	148 (98,7)	< 0,001
	Охват	588 (98)	141 (94)	148 (98,6)	149 (99,3)	150 (100)	0,001
Гемофильная инфекция типа <i>b</i>	Привитость	177 (29,5)	61 (40,6)	73 (48,6)	39 (26,0)	5 (3,3)	< 0,001
	Охват	365 (60,9)	140 (93,3)	140 (93,3)	69 (46,0)	16 (10,9)	< 0,001
Корь, краснуха, эпидемический паротит <sup>2</sup>	Привитость	404 (89,8)	0 (0)	142 (94,7)	116 (77,3)	146 (97,3)	< 0,001
	Охват	591 (98)	0 (0)	142 (94,7)	149 (99,3)	150 (100)	< 0,001
Пневмококковая инфекция	Привитость	254 (42,3)	107 (71,3)	94 (62,6)	51 (34,0)	2 (1,3)	< 0,001
	Охват	413 (68,9)	136 (90,7)	130 (86,6)	127 (84,7)	20 (13,3)	< 0,001
Грипп	Привитость	143 (23,8)	32 (21,3)	50 (33,3)	54 (36,0)	7 (4,7)	< 0,001
	Охват	391 (65,2)	32 (21,3)	93 (62)	125 (83,3)	141 (94)	< 0,001

*Примечание.* <<sup>1</sup>> — вакцинация в группе 14–15-летних считалась полной при введении пяти доз вакцинного препарата; <<sup>2</sup>> — вакцинация от кори, краснухи и эпидемического паротита проводится с 12-месячного возраста, поэтому в оценке не учитывали группу 6–11-месячных. <\*> — рассчитано с применением критерия  $\chi^2$  Пирсона.

*Note.* <<sup>1</sup>> — immunization in the group of 14–15-year-olds was considered complete at the administration of five vaccine doses; <<sup>2</sup>> — vaccination against measles, rubella, and parotitis was performed from the age of 12 months, so the group of 6–11 months was not considered. <\*> — calculated via Pearson's  $\chi^2$  test.



**Таблица 4.** Привитость и охват иммунизацией детей ( $n = 600$ ) г. Москвы в 2023–2024 гг. в соответствии с региональным календарем профилактических прививок**Table 4.** Immunization and vaccination coverage of children ( $n = 600$ ) in Moscow in 2023–2024 according to the regional immunization schedule

Инфекции	Показатели	Всего, $n$ (%)	Возрастные группы, $n$ (%)				$p^*$
			6–11 мес	2–4 года	6–8 лет	14–15 лет	
Ротавирусная инфекция	Привитость	157 (26,1)	106 (70,6)	46 (30,7)	5 (3,3)	0 (0)	< 0,001
	Охват	204 (34)	123 (82)	71 (47,4)	10 (6,6)	0 (0)	< 0,001
Менингококковая инфекция	Привитость	23 (3,9)	0 (0)	18 (12)	4 (2,7)	1 (0,6)	< 0,001
	Охват	226 (37,7)	1 (0,7)	102 (68)	106 (70,7)	17 (11,3)	< 0,001
Ветряная оспа	Привитость	37 (6,2)	0 (0)	17 (11,3)	16 (10,7)	4 (2,6)	< 0,001
	Охват	76 (12,7)	0 (0)	24 (16)	22 (14,7)	30 (19)	< 0,001
Гепатит А	Привитость	25 (4,2)	0 (0)	5 (3,3)	16 (10,7)	4 (2,7)	< 0,001
	Охват	49 (8,2)	0 (0)	15 (10)	29 (19,4)	5 (3,4)	< 0,001
Коронавирусная инфекция, вызванная SARS-CoV-2 <sup>1</sup>	Привитость	1 (0,7)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0,7)	0,392
	Охват	1 (0,7)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0,7)	0,392
Вирус папилломы человека <sup>2</sup>	Привитость	49 (33)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	49 (32,7)	< 0,001
	Охват	54 (36)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	54 (36)	< 0,001
Клещевой энцефалит	Привитость	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1,000
	Охват	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1,000

Примечание. <<sup>1</sup>> — вакцинация только среди детей старше 12 лет; <<sup>2</sup>> — вакцинация только среди девочек старше 9 лет. <\*> — рассчитано с применением критерия  $\chi^2$  Пирсона.

Note. <<sup>1</sup>> — immunization only among children over 12 years of age; <<sup>2</sup>> — immunization only among girls older than 9 years. <\*> — calculated via Pearson's  $\chi^2$  test.

365

**Таблица 5.** Сравнение привитости и охвата иммунизацией в соответствии с НКПП детей в 2018–2019 гг. ( $n = 618$ ) [1] и 2023–2024 гг. ( $n = 600$ )**Table 5.** Comparison of immunization and vaccination coverage of children in 2018–2019 ( $n = 618$ ) [1] and 2023–2024 ( $n = 600$ ) according to the national immunization schedule

Инфекции	Показатели	Группа 2018–2019 гг., $n$ (%)	Группа 2023–2024 гг., $n$ (%)	Разница (95% ДИ)	$p^*$
Туберкулез	Привитость	587 (95,0)	586 (97,7)	2,7 (0,6–4,8)	0,013
	Охват	587 (95,0)	586 (97,7)	2,7 (0,6–4,8)	0,013
Гепатит В	Привитость	459 (74,3)	487 (81,1)	6,8 (2,1–11,5)	0,005
	Охват	551 (89,2)	588 (98)	8,8 (6,1–11,5)	< 0,001
Пневмококковая инфекция	Привитость	197 (31,9)	254 (42,3)	10,4 (5,0–15,8)	< 0,001
	Охват	290 (46,9)	413 (68,8)	21,9 (16,5–27,3)	< 0,001
Коклюш, дифтерия, столбняк	Привитость	259 (41,9)	387 (64,5)	22,6 (17,1–28,1)	< 0,001
	Охват	532 (86,1)	588 (98)	11,9 (8,9–14,9)	< 0,001
Полиомиелит	Привитость	289 (46,8)	473 (78,8)	32,0 (26,8–37,2)	< 0,001
	Охват	540 (87,4)	588 (98)	10,6 (7,7–13,5)	< 0,001
Корь, краснуха, эпидемический паротит	Привитость	352 (69,3)	404 (89,8)	20,5 (15,8–25,2)	< 0,001
	Охват	433 (85,2)	441 (98)	12,8 (-1,6 — 8,5)	0,205
Грипп	Привитость	27 (4,4)	143 (23,8)	19,4 (15,9–22,9)	< 0,001
	Охват	126 (20,4)	391 (65,2)	44,8 (39,7–49,9)	< 0,001

Примечание. ДИ — доверительный интервал.

Note. CI (ДИ) — confidence interval.

и охвата иммунизацией во всех возрастных группах отмечен только против туберкулезной инфекции и вирусного гепатита В. В остальных случаях показатели охвата не достигали целевых значений: как в целом для всей выборки (гемофильная инфекция типа *b*, пневмокок-

ковая инфекция, грипп), так и в отдельных возрастных группах. Недостаточным следует признать уровень привитости и охвата профилактическими прививками против ротавирусной инфекции, менингококковой инфекции, ветряной оспы, гепатита А, коронавирусной инфекции

SARS-CoV-2, вируса папилломы человека и клещевого энцефалита (инфекции из регионального календаря прививок). Одновременно отмечен рост показателей привитости и охвата иммунизацией против всех инфекций из перечня НКПП (кроме кори, краснухи и эпидемического паротита по показателю охвата иммунизацией) в сравнении с данными до пандемии COVID-19.

### Интерпретация результатов исследования

При анализе привитости детей в 2023–2024 гг. максимальный уровень зарегистрирован для вакцинации против туберкулезной инфекции, достигшей во всех возрастных группах 97–98%. Этот показатель превышает подобные результаты вакцинации в г. Москве и Московской области (см. табл. 4) в 2018–2019 гг. [1, 19], а также и мировые показатели (около 90%) [20, 21].

Низкий уровень привитости против вирусного гепатита В среди младенцев (50,7%) на фоне высокого уровня охвата иммунизацией (98%) и общего уровня привитости во всех возрастных группах свидетельствует о несвоевременности завершения схемы, рекомендованной к выполнению на первом году жизни. Привитость детей в соответствии с НКПП и количество детей с незавершенной схемой вакцинации превышают количество вакцинированных в г. Москве и Московской области в 2019 г. и в мире в целом [1, 22, 23]. В частности, уровень привитости в 2019 г. в г. Москве и Московской области по результатам выборочного исследования составил 74,3% при охвате вакцинацией в 89,2% [1], а по всему миру средний показатель привитости составил 85% [24].

Уровень охвата иммунизацией против коклюша, дифтерии и столбняка находится на уровне глобального показателя и даже превышает его — более 90% [25, 26]. Тем не менее, стоит отметить, что практически во всех группах, за исключением детей 2–4 лет ( $p < 0,01$ ), более трети пациентов не получили полный курс вакцинации, из-за чего уровень привитости не является достаточным и находится на уровне 60%.

Показатели высокого уровня охвата иммунизацией среди детей всех возрастов зарегистрированы и в отношении вакцинации против вирусного полиомиелита — 98%. Самый высокий показатель охвата иммунизацией отмечен у детей 14–15 лет (100%), у детей 6–8 лет (99,3%), у детей 2–4 лет (98,6%). Данную ситуацию можно объяснить изменениями порядка проведения рутинной вакцинации против полиомиелита, регламентированными Приказом № 1122н, которые привели к переносу традиционно проводимой в 14 лет 3-й ревакцинации на возраст 6 лет [3]. Низкий уровень привитости младенцев в 6–11 мес жизни — на уровне 57,3% — демонстрирует серьезные нарушения при проведении вакцинации детей первого года жизни, обусловленные поздним ее началом или сдвигом на более старший возраст завершения первичной схемы вакцинации.

Универсальную вакцинацию против гемофильной инфекции типа b ввели в НКПП в 2021 г. [3], тогда как с 2011 г. вакцина вводилась только детям из групп риска, чем объясняется значимый рост показателей охвата иммунизацией и привитости, зарегистрированный в данном исследовании в сравнении с 2018–2019 гг. Максимальные уровни охвата иммунизацией и привитости достигнуты у детей в возрасте от 2 до 4 лет (охват — 93,2%, привитость — 48,6%), более низкий показатель — у детей от 6 до 11 мес (93,3 и 40,6% соответственно), 6–8 лет (46 и 26%), самый низкий уровень установлен среди подростков 14–15 лет (10,9 и 3,3% соответственно). Однако следует обратить внимание на низкие показатели привитости, несмотря на высокий охват иммунизацией в ран-

нем возрасте, что свидетельствует о несвоевременности проведения и невыполнении рекомендованной схемы национального календаря прививок.

Высокий уровень общего охвата иммунизацией и привитости детского населения продемонстрирован в отношении таких инфекций, как корь, краснуха и эпидемический паротит — 98 и 89,8% соответственно, что значительно выше в сравнении с показателями, зарегистрированными до пандемии COVID-19 (85,2 и 69,3% соответственно). Наиболее значимые нарушения отмечены в группе детей 6–8 лет. Уровень привитости в данной группе значительно ниже, чем в других возрастных категориях, — всего 77,3%, что косвенно указывает на проведение вакцинации в догоняющем графике.

Несмотря на то, что пневмококковая вакцина входит в перечень вакцин НКПП, показатели иммунизации следует охарактеризовать как недостаточные. Вакцинация против пневмококковой инфекции была включена в НКПП только в 2014 г., что объясняет низкий уровень привитости подростков старше 14 лет: 1,3%. Наиболее высокий уровень привитости отмечается у детей до года и достигает 71,3%, что достоверно выше показателей, сформированных в доковидный период, данный факт подтверждает совершенствование практики своевременной иммунизации.

Одни из самых низких показателей привитости зарегистрированы в отношении вакцинации против гриппа. Уровень привитости против гриппа характеризуется как низкий во всех возрастных группах и составляет 21,3% у детей от 6 до 11 мес, 33,3% — у детей от 2 до 4 лет, 36% — у детей 6–8 лет и 4,7% — у детей старше 14 лет. Однако даже такие низкие показатели значимо превосходят показатели привитости в регионах Российской Федерации [1, 19], что может свидетельствовать о гораздо более эффективной вакцинальной кампании против гриппа в г. Москве в последние годы.

Самые низкие показатели охвата иммунизацией и привитости зарегистрированы в отношении инфекций, которые предусмотрены только в рамках действующего регионального календаря прививок г. Москвы, — менингококковой инфекции, ветряной оспы, гепатита А, клещевого энцефалита и коронавирусной инфекции SARS-CoV-2. В ходе сравнительного анализа заметна положительная динамика в виде роста числа привитых против ротавирусной инфекции за последние несколько лет с наиболее высоким показателем привитости младенцев 6–11 мес жизни — 70,6%, тогда как у детей 2–4 лет привитость составляет 30,7%, у детей 6–8 лет — 3,3%.

Полученные результаты, характеризующие положительную динамику показателей привитости детей г. Москвы, дополнительно могут быть обусловлены особенностями организации работы лечебно-профилактического учреждения. В последние годы в ДГП № 133 ДЗМ большое внимание уделяется совершенствованию работы по иммунопрофилактике на разных уровнях и в разных формах. В частности, проводятся обучение педиатров и узких специалистов вопросам вакцинации на основе принципов доказательной медицины; регулярно проходит обсуждение клинических случаев из практики врача, разбор ошибок и алгоритмов действий врача, что приводит к осознанному подходу врачей и медицинских сестер к вакцинации детей и к работе с родителями. Организация работы поликлиники выстроена таким образом, что, независимо от причины визита пациента, любой врач анализирует вакцинальный статус и проводит беседу с родителями в едином общепринятом ключе. Комплексная систематизированная работа, направленная на повыше-

ние качества вакцинопрофилактики, позволила учреждению подняться в общегородском рейтинге с 22-го места в 2020 г. на 2-е место в 2023 г. и сохранить эти позиции до настоящего времени [15].

#### Ограничения исследования

Ограничением исследования является отсутствие возможности оценки репрезентативности случайной выборки, поскольку отбор данных осуществлялся по принципу доступности медицинской документации в реестре электронных медицинских документов медицинского учреждения г. Москвы. Также следует обратить внимание, что оценка документированной привитости не всегда отражает фактическую привитость детского населения, поскольку невозможно исключить ошибочные записи или, напротив, неучтенные, но выполненные прививки, например, в коммерческих медицинских центрах [1, 27]. Документированная привитость не учитывает индивидуальных особенностей поствакцинального иммунного ответа, в связи с чем невозможно судить об истинной защищенности исследуемого детского населения г. Москвы. Кроме того, в когорте детей, приводимых для сравнения в исследовании, выполненном в 2018–2019 гг., использовались данные детей, проживающих не только в Москве, но и в Московской области, что также могло оказать влияние на результаты.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В 2023–2024 гг. в г. Москве отмечен высокий уровень охвата иммунизацией против туберкулеза, вирусного гепатита В, дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита, кори, краснухи и паротита — на уровне 98%. Высокий уровень привитости против гепатита В (95,3%), кори, краснухи и эпидемического паротита (97,3%) зарегистрирован в группе подростков. Недостаточный уровень привитости выявлен против коклюша, дифтерии, столбняка и полиомиелита у детей до года (57,3%), против кори, краснухи, паротита — среди младших школьников (77,3%), против дифтерии и столбняка — у подростков (60%). Тем не менее, отмечен достоверный рост показателей привитости и охвата иммунизацией против всех инфекций, предусмотренных НКПП, в сравнении с данными до пандемии COVID-19. Только треть детей привиты от менингококковой и папилломавирусной инфекции: 37,7 и 36% соответственно. Зарегистрированы крайне низкие показатели охвата иммунизацией против ветряной оспы — 12,7% детей, гепатита А — 8,2% и против коронавирусной инфекции SARS-CoV-2 — лишь 0,7%. Не зафиксировано ни одного случая выполненной вакцинации от клещевого энцефалита.

#### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Гринчик П.Р., Намазова-Баранова Л.С., Федосеенко М.В. и др. Сравнительный анализ показателей привитости и охвата иммунизацией детского населения на территории федеральных округов Российской Федерации // *Педиатрическая фармакология*. — 2022. — Т. 19. — № 1. — С. 6–19. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v18i6.2351> [Grinchik PR, Namazova-Baranova LS, Fedoseenko MV, et al. Comparative Analysis of Immunization and Immunization Coverage in Children of Russian Federation Federal Districts. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2022;19(1):6–19. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v18i6.2351>]

#### FINANCING SOURCE

Not specified.

#### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

#### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

#### ВКЛАД АВТОРОВ

**Н.А. Климова** — проведение исследования, работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**М.В. Федосеенко** — определение концепции исследования, проведение исследования, работа с данными, пересмотр и редактирование рукописи.

**Л.С. Намазова-Баранова** — определение концепции исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**Д.С. Русинова** — определение концепции исследования, работа с данными.

**В.Д. Меркулова** — проведение исследования.

**Э.Э. Булатукова** — проведение исследования.

**П.С. Полихова** — проведение исследования.

#### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Nataly A. Klimova** — conducting the study, data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Marina V. Fedoseenko** — study concept, conducting the study, data processing, manuscript review and editing.

**Leyla S. Namazova-Baranova** — study concept, manuscript review and editing.

**Dina S. Rusinova** — study concept, data processing.

**Vera D. Merkulova** — conducting the study.

**Elina E. Bulatukova** — conducting the study.

**Polina S. Polikhova** — conducting the study.

#### ORCID

**М.В. Федосеенко**

<https://orcid.org/0000-0003-0797-5612>

**Н.А. Климова**

<https://orcid.org/0000-0003-3342-9252>

**Л.С. Намазова-Баранова**

<https://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

**Д.С. Русинова**

<https://orcid.org/0000-0002-1215-1872>

**В.Д. Меркулова**

<https://orcid.org/0009-0003-0868-9295>

**Э.Э. Булатукова**

<https://orcid.org/0007-0007-5777-6976>

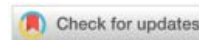
**П.С. Полихова**

<https://orcid.org/0009-0008-9143-1194>

2. Брико Н.И., Вишнева Е.А., Калужная Т.А. и др. *Вакцины и иммунопрофилактика в современном мире: руководство для врачей / под ред. Л.С. Намазовой-Барановой, Н.И. Брико*. — М.: ПедиатрЪ; 2021. — 612 с. [Briko NI, Vishneva EA, Kalyuzhnaya TA, et al. *Vaktsiny i immunoprofilaktika v sovremennom mire: A guide for doctors*. Namazova-Baranova LS, Briko NI, eds. Moscow: Pediatr; 2021. 612 p. (In Russ).]

3. Приказ Минздрава России от 6 декабря 2021 г. № 1122н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок, календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям и порядка проведения профилактических прививок» (с изменениями и дополнениями). [Order of the Ministry of Health

- of the Russian Federation dated December 6, 2021 No. 1122н «On approval of the national calendar of preventive vaccinations, the calendar of preventive vaccinations for epidemiological indications and the procedure for conducting preventive vaccinations» (with amendments and additions). (In Russ.) Доступно на: <https://base.garant.ru/403258640>. Дата обращения: 20.09.2025
4. Брико Н.И., Фельдблюм И.В. Национальная концепция развития вакцинопрофилактики в России // *Эпидемиология и Вакцинопрофилактика*. — 2024. — Т. 23. — № 2. — С. 114–123. — doi: <https://doi.org/10.31631/2073-3046-2024-23-2-114-123> [Briko NI, Feldblyum IV. National Concept of Development of Vaccine Prophylaxis in Russia. *Epidemiology and Vaccinal Prevention*. 2024;23(2):114–123. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31631/2073-3046-2024-23-2-114-123>]
5. Gualano MR, Olivero E, Voglino G, et al. Knowledge, attitudes and beliefs towards compulsory vaccination: a systematic review. *Hum Vaccin Immunother*. 2019;15(4):918–931. doi: <https://doi.org/10.1080/21645515.2018.1564437>
6. Rosini R, Nicchi S, Pizza M, Rappuoli R. Vaccines Against Antimicrobial Resistance. *Front Immunol*. 2020;11:1048. doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.01048>
7. Tagliabue A, Rappuoli R. Changing Priorities in Vaccinology: Antibiotic Resistance Moving to the Top. *Front Immunol*. 2018;9:1068. doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.01068>
8. Костинов М.П., Харсеева Г.Г., Чепусова А.В. Национальный календарь профилактических прививок: настоящее и будущее (материал для подготовки лекции) // *Инфекционные болезни: новости, мнения, обучение*. — 2022. — Т. 11. — № 2. — С. 112–119. — doi: <https://doi.org/10.33029/2305-3496-2022-11-2-112-119> [Kostinov MP, Kharseeva GG, Chepusova AV. National calendar of preventive vaccinations: present and future (material for lecture preparation). *Infectious diseases: news, opinions, training*. 2022;11(2):112–119. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.33029/2305-3496-2022-11-2-112-119>]
9. Чернова Т.М., Тимченко В.Н., Мыскина Н.А. и др. Причины нарушения графика вакцинации детей раннего возраста // *Педиатр*. — 2019. — Т. 10. — № 3. — С. 31–36. — doi: <https://doi.org/10.17816/PED10331-36> [Chernova TM, Timchenko VN, Myskina NA, et al. Causes of violation of vaccination schedule in young children. *Pediatrician*. 2019;10(3):31–36. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17816/PED10331-36>]
10. Rosa SSRF, da Silva AKA, Dos Santos CR, et al. Effects of vaccine registration on disease prophylaxis: a systematic review. *Biomed Eng Online*. 2022;21(1):84. doi: <https://doi.org/10.1186/s12938-022-01053-z>
11. WHO. COVID-19 pandemic leads to major backsliding on childhood vaccinations, new WHO, UNICEF data shows. Available online: <https://www.who.int/ru/news/item/15-07-2021-covid-19-pandemic-leads-to-major-backsliding-on-childhood-vaccinations-new-who-unicef-data-shows>. Accessed on September 20, 2025.
12. Гирина А.А., Заплатников А.Л., Петровский Ф.И., Тандалова Л.П. Вакцинация детей в рамках национального календаря профилактических прививок в условиях пандемии COVID-19: проблемы и пути решения // *РМЖ. Мать и дитя*. — 2021. — Т. 4. — № 1. — С. 85–89. — doi: <https://doi.org/10.32364/2618-8430-2021-4-1-85-89> [Girina AA, Zaplatnikov AL, Petrovsky FI, Tandalova LP. Vaccination of children with inthenational immunization schedule during the COVID-19 pandemic: problems and solutions. *Russian Journal of Woman and Child Health*. 2021;4(1):85–89. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.32364/2618-8430-2021-4-1-85-89>]
13. О состоянии санитарно-эпидемиологического благополучия населения в Российской Федерации в 2023 году: Государственный доклад. — М.: Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека; 2024. — 364 с. [O sostoyanii sanitarno-epidemiologicheskogo blagopoluchiya naseleniya v Rossiiskoi Federatsii v 2023 godu: State report. Moscow: Federal Service for Surveillance on Consumer Rights Protection and Human Wellbeing; 2024. 364 p. (In Russ.)]
14. Брико Н.И., Бражников А.Ю., Кирьянова Е.В. и др. Клиническая эпидемиология и основы доказательной медицины / под ред. Н.И. Брико. — М.: Изд-во «Ремедиум Приволжье»; 2019. — 287 с. [Briko NI, Brazhnikov AYU, Kiryanova EV, et al. *Klinicheskaya epidemiologiya i osnovy dokazatel'noi meditsiny*. Briko NI, ed. Moscow: Remedium Volga Region Publishing House; 2019. 287 p. (In Russ.)]
15. Тимошкова С.Д., Русинова Д.С., Елагина Т.Н. и др. Изменения организации вакцинопрофилактики в детской городской поли-клинике и их эффективность // *Вопросы современной педиатрии*. — 2023. — Т. 22. — № 2. — С. 207–214. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i2.2563> [Timoshkova SD, Rusinova DS, Elagina TN, et al. Changes in the Preventive Vaccination Procedures in Children's City Outpatient's Clinic and its Efficacy. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2023;22(2):207–214. (In Russ.) <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i2.2563>]
16. WHO. Coronavirus disease (COVID-19) pandemic. Available online: <https://www.who.int/europe/emergencies/situations/covid-19>. Accessed on September 20, 2025.
17. Стратегия развития иммунопрофилактики инфекционных болезней на период до 2035 года. [Strategiya razvitiya immunoprofilaktiki infektsionnykh boleznei na period do 2035 goda. (In Russ.)] Доступно по: <https://www.pediatr-russia.ru>. Ссылка активна на 20.09.2025.
18. Приказ Департамента здравоохранения г. Москвы от 4 марта 2022 г. № 207 «Об утверждении регионального календаря профилактических прививок и регионального календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям». [Order of the Moscow Department of Healthcare dated March 4, 2022 No. 207 “On approval of the regional calendar of preventive vaccinations and the regional calendar of preventive vaccinations for epidemiological indications.”] Доступно по <https://base.garant.ru/404787023>. Ссылка активна на 23.10.2024.
19. Намазова-Баранова Л.С., Федосеев М.В., Гринчик П.Р. и др. Привитость и охват иммунизацией в соответствии с национальным календарем профилактических прививок детского населения: одномоментное многоцентровое исследование // *Педиатрическая фармакология*. — 2021. — Т. 18. — № 2. — С. 110–117. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v18i2.2218> [Namazova-Baranova LS, Fedoseenko MV, Grinchik PR, et al. Immunization and Immunization Coverage According to National Immunization Schedule for Children Population: Cross-Sectional Multi-Centre Study. *Pediatriceskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2021;18(2):110–117. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v18i2.2218>]
20. Martin C, Aguilo N, Gonzalo-Asensio J. Vaccination against tuberculosis. Vacunación frente a tuberculosis. *Enferm Infecc Microbiol Clin (Engl Ed)*. 2018;36(10):648–656. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eimc.2018.02.006>
21. Gault G, Fischer A, Nicand E, et al. Assessment of vaccination coverage of adolescents aged 16-18 years with an innovative electronic immunization record system. *Med Mal Infect*. 2019;49(1):38–46. doi: <https://doi.org/10.1016/j.medmal.2018.11.001>
22. Hill HA, Elam-Evans LD, Yankey D, et al. Vaccination Coverage Among Children Aged 19–35 Months — United States, 2017. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2018;67(40):1123–1128. doi: <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm6740a4>
23. Khan J, Shil A, Mohanty SK. Hepatitis B vaccination coverage across India: exploring the spatial heterogeneity and contextual determinants. *BMC Public Health*. 2019;19(1):1263. doi: <https://doi.org/10.1186/s12889-019-7534-2>
24. Jacobson IM, Brown RS Jr, McMahon BJ, et al. An Evidence-based Practical Guide to Vaccination for Hepatitis B Virus. *J Clin Gastroenterol*. 2022;56(6):478–492. doi: <https://doi.org/10.1097/MCG.0000000000001695>
25. WHO. Diphtheria tetanus toxoid and pertussis (DTP) vaccination coverage. Available online: [https://immunizationdata.who.int/global/wiise-detail-page/diphtheria-tetanus-toxoid-and-pertussis-\(dtp\)-vaccination-coverage](https://immunizationdata.who.int/global/wiise-detail-page/diphtheria-tetanus-toxoid-and-pertussis-(dtp)-vaccination-coverage). Accessed on September 20, 2025
26. Kaur G, Danovaro-Holliday MC, Mwinnyaa G, et al. Routine Vaccination Coverage — Worldwide, 2022. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2023;72(43):1155–1161. doi: <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm7243a1>
27. Мукожева Р.А., Куличенко Т.В., Вильчанская Т.В. и др. Анализ привитости и своевременности вакцинации детей против инфекций из перечня национального календаря профилактических прививок в субъектах Приволжского и Дальневосточного федеральных округов Российской Федерации: одномоментное исследование // *Вопросы современной педиатрии*. — 2021. — Т. 20. — № 4. — С. 282–291. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v20i4.2284> [Mukozeva RA, Kulichenko TV, Vilchanskaya TV, et al. Analysis of Vaccination of Children and its Timing Against Infections from the National Immunization Schedule in the Volga and Far Eastern Federal Districts of Russian Federation: Cross-Sectional Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2021;20(3):282–291. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v20i4.2284>]



В.В. Иванчиков<sup>1</sup>, Т.К. Эльдарова<sup>2, 3</sup>, А.Д. Гудис<sup>4</sup>, Э.Т. Амбарчян<sup>1</sup>, А.Д. Алексеева<sup>1</sup>, А.И. Материкин<sup>1</sup>, В.М. Попова<sup>1</sup>, Н.В. Журкова<sup>1, 5</sup>, Н.Д. Вашкамадзе<sup>1, 2</sup>, Т.Е. Иванникова<sup>4</sup>, Ю.В. Тихонович<sup>4</sup>, Н.Г. Овсяник<sup>1</sup>

<sup>1</sup> НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

<sup>4</sup> Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

<sup>5</sup> Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова, Москва, Российская Федерация

# Сочетание синдрома Нетертона и гипопитуитаризма с изолированным дефицитом соматотропного гормона: клинический случай<sup>1</sup>

## Контактная информация:

Иванчиков Владислав Владимирович, младший научный сотрудник, врач отделения дерматологии для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

Адрес: 117593, Москва, Литовский бульвар, д. 1а, e-mail: awdwd22@yandex.ru

Статья поступила: 03.07.2025, принята к печати: 16.10.2025

**Обоснование.** Синдром Нетертона — генетическое заболевание, для которого характерно сочетание ихтиозиформной эритродермии, аномалии роста волос, а также тяжелого атопического дерматита с высокой концентрацией общего IgE в сыворотке крови. Однако помимо описанной «триады», у пациентов с синдромом Нетертона описаны отставание в росте и физическом развитии. В большинстве случаев это связано с тяжелым течением основного заболевания, но в некоторых ситуациях причиной низкорослости является гипопитуитаризм с дефицитом соматотропного гормона. **Описание клинического случая.** У пациента с подтвержденным диагнозом синдрома Нетертона при госпитализации отмечены отставание в физическом развитии и низкорослость, а также тяжелое течение основного заболевания с развитием ихтиозиформной эритродермии. Учитывая тяжелое течение синдрома Нетертона, пациенту по показанию off-label была инициирована терапия ингибитором IL-4/13 дупилумабом. При дополнительном обследовании выявлен сопутствующий гипопитуитаризм с изолированным дефицитом соматотропного гормона. Назначена заместительная терапия соматотропином. В результате комбинированной терапии удалось добиться значительного улучшения состояния пациента. Клинически значимые нежелательные явления на фоне терапии не зарегистрированы. **Заключение.** Отставание в физическом развитии пациентов с синдромом Нетертона является основанием для проведения исследований причин низкорослости. Комбинация заместительной терапии соматотропным гормоном с применением генно-инженерного биологического препарата дупилумаб является эффективной и безопасной, однако требует междисциплинарного подхода к ведению таких пациентов.

**Ключевые слова:** синдром Нетертона, гипопитуитаризм, низкорослость, соматотропный гормон, соматотропин, дупилумаб

**Для цитирования:** Иванчиков В.В., Эльдарова Т.К., Гудис А.Д., Амбарчян Э.Т., Алексеева А.Д., Материкин А.И., Попова В.М., Журкова Н.В., Вашкамадзе Н.Д., Иванникова Т.Е., Тихонович Ю.В., Овсяник Н.Г. Сочетание синдрома Нетертона и гипопитуитаризма с изолированным дефицитом соматотропного гормона: клинический случай. *Вопросы современной педиатрии.* 2025;24(5):369–375. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2957>

## ОБОСНОВАНИЕ

Синдром Нетертона — редкий генодерматоз с аутомно-рецессивным типом наследования. Впервые описан в 1958 г. E. Netherton как сочетание врожденной ихтиозиформной эритродермии, «бамбуковой» дистрофии волос (*trichorrhexis invaginata*) и атопии с высокой концентрацией IgE в сыворотке крови [1]. Причиной син-

дрома Нетертона являются патогенные варианты гена *SPINK5*, кодирующего белок LEKTI (Lympho-epithelial Kazal-type-related inhibitor) [1]. В норме LEKTI ингибирует сериновые протеазы эпидермиса — калликреины [1]. При синдроме Нетертона активность протеаз повышается, что приводит к разрушению корнеодесмосом, нарушению барьерной функции кожи и избыточной

<sup>1</sup> Краткое описание клинического случая было опубликовано ранее (Гудис А.Д. и соавт. Конференция по орфанным и детским эндокринным заболеваниям «Эндокринная орфанетика: достижения и перспективы»: сборник тезисов, 2024). В настоящей статье представлено развернутое (особенно в части терапии) описание с длительным (2 года) периодом клинического наблюдения.

десквамации рогового слоя эпидермиса с развитием иммунного ответа Th2-типа [2]. Специфическая терапия заболевания отсутствует. Потенциальными мишенями для терапевтического воздействия могут быть цитокины T2-воспаления [2]. Описаны случаи успешного применения у пациентов с синдромом Нетертона ингибитора альфа-рецептора интерлейкина (IL) 4 дупилумаба, при применении которого отмечено уменьшение интенсивности зуда и эритематозно-сквамозных высыпаний [2].

Ниже представлено описание пациента с синдромом Нетертона и сопутствующим гипопитуитаризмом с изолированным дефицитом соматотропного гормона, а также результатов его терапии в течение двух лет.

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

#### О пациенте

В отделение дерматологии поступил мальчик Л., возраст 2 года 11 мес, с жалобами родителей на генерализованные высыпания с рождения, сухость кожи и зуд, задержку стула на 7–10 сут, каломазание, отставание в росте, задержку речевого развития.

**Анамнез болезни.** Заболевание дебютировало с рождения пациента в виде генерализованной эритемы и интенсивного шелушения. При осмотре врачом-неонатологом заподозрен врожденный ихтиоз. После рождения находился в отделении патологии новорожденных в течение 2 нед. В дальнейшем у пациента сохранялись эритематозные зудящие высыпания, которые были интерпретированы как проявления атопического дерматита. Кроме того, родители отмечали у ребенка плохой рост волос. В возрасте полутора лет было проведено медико-генетическое исследование — прямое секвенирование по Сенгеру отдельных участков гена *SPINK5*. Обнаружен патогенный вариант *c.2098G>T* (NM\_006846,

*p.G700\**, *rs767816225*) и вероятно-патогенный вариант *c.2174dupG* (NM\_006846, *p.S725Rfs\*1*) в компаунд-гетерозиготном состоянии. Учитывая характерную клиническую картину в виде тяжелого атопического дерматита, гипотрихоза и выраженной сухости кожного покрова, а также результаты молекулярно-генетического анализа, установлен синдром Нетертона. Помимо кожных проявлений, мать пациента отмечает отставание ребенка в физическом и речевом развитии.

Учитывая тяжелое течение основного заболевания, пациент был направлен на госпитализацию в отделение дерматологии для проведения диагностических исследований и коррекции лечения.

**Анамнез жизни.** Ребенок от пятой беременности, четвертых родов путем кесарева сечения. Масса тела при рождении — 3400 г, длина тела — 51 см. Перенесенные заболевания: острые респираторные инфекции, неонатальная пневмония справа, стоматит, анемия легкой степени, смешанной этиологии.

**Аллергологический анамнез.** Отягощен: картофель, кукуруза, свекла, белок куриного яйца, банан вызывают обострение атопического дерматита; при контакте с пылью березы, тополя, полыни — аллергический риноконъюнктивит; лактулоза и антибиотики пенициллинового ряда — усиление высыпаний.

**Наследственный анамнез.** У старшей сестры диагностирован синдром Нетертона, у средней — также установлен синдром Нетертона, на 5-е сут жизни из-за порока сердца наступила смерть, третий ребенок — выкидыш на 20-й нед. Старший брат — здоров. У старшей и средней сестры подтверждены молекулярно-генетические варианты гена *SPINK5* *c.2098G>T* (NM\_006846, *p.G700\**, *rs767816225*) и *c.2174dupG* (NM\_006846, *p.S725Rfs\*1*) в гетерозиготном состоянии.

Vladislav V. Ivanchikov<sup>1</sup>, Totuy K. Eldarova<sup>2, 3</sup>, Andrey D. Gudis<sup>4</sup>, Eduard T. Ambarchyan<sup>1</sup>, Anastasiya D. Alekseeva<sup>1</sup>, Alexander I. Materikin<sup>1</sup>, Veronika M. Popova<sup>1</sup>, Nataliya V. Zhurkova<sup>1, 5</sup>, Nato D. Vashakmadze<sup>1, 2</sup>, Tatiana E. Ivannikova<sup>4</sup>, Juliya V. Tikhonovich<sup>4</sup>, Nataliya G. Ovsyanik<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Research Institute of Pediatrics and Children's Health in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Morozovskaya Children's City Hospital, Moscow, Russian Federation

<sup>4</sup> Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>5</sup> Research Centre for Medical Genetics, Moscow, Russian Federation

## Combination of Netherton Syndrome and Hypopituitarism with Isolated Somatotropin Deficiency: Case Study

**Background.** Netherton syndrome is a genetic disease characterized by combination of ichthyosiform erythroderma, hair growth abnormalities, and severe atopic dermatitis with a high total IgE levels in the blood serum. However, beside the described "triad", patients with Netherton syndrome can have growth and physical development delays. In most cases, it is associated with severe course of the underlying condition, but in some cases, the cause of short stature is hypopituitarism with somatotropin deficiency. **Case description.** The patient with confirmed Netherton syndrome was hospitalized with physical development delay and short stature, as well as a severe course of the underlying disease with ichthyosiform erythroderma development. Patient was administered with IL-4/13 inhibitor, dupilumab, according to the off-label indication due to severe Netherton's syndrome course. Additional examination has revealed comorbid hypopituitarism with isolated somatotropin deficiency. Growth hormone therapy was prescribed. As a result of such combined treatment, we have achieved significant improvement in the patient's condition. No clinically significant adverse events have been reported during therapy. **Conclusion.** Physical development delay in patients with Netherton syndrome is the reason for conducting research on the short stature causes. The combination of growth hormone therapy with genetically engineered biologic drug dupilumab is effective and safe, however, it requires multidisciplinary approach to the management of such patients.

**Keywords:** Netherton syndrome, hypopituitarism, short stature, somatotropin, dupilumab

**For citation:** Ivanchikov Vladislav V., Eldarova Totuy K., Gudis Andrey D., Ambarchyan Eduard T., Alekseeva Anastasiya D., Materikin Alexander I., Popova Veronika M., Zhurkova Nataliya V., Vashakmadze Nato D., Ivannikova Tatiana E., Tikhonovich Juliya V., Ovsyanik Nataliya G. Combination of Netherton Syndrome and Hypopituitarism with Isolated Somatotropin Deficiency: Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):369–375. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2957>

### Физикальная диагностика

При осмотре общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, пациент негативно реагирует на осмотр. Вербальный контакт затруднен. Рост 80 см, масса тела — 9,3 кг, SDS роста — -3,72; SDS индекса массы тела — -4,37. Отмечается выраженное вздутие живота, симптомы раздражения брюшины отрицательные. Стул на фоне очистительной клизмы, самостоятельно опорожняется раз в 10–12 сут, отмечается каломазание. По другим органам и системам — без патологии.

*Status localis*: кожный патологический процесс носит генерализованный характер. В периоральной области яркая эритема, многочисленные морщины по типу «кисетных», крупные сероватые чешуйки, выраженный хейлит (рис. 1А). На коже лица, туловища и конечностей генерализованная эритема с нечеткими границами и крупнопластинчатым шелушением, в области ладоней и подошв наслоение крупных гиперкератотических масс (рис. 1Б). Также визуализируются рассеянные эксфолиации, частично покрытые геморрагическими корочками. Ногти структурно не изменены. На коже волосистой части головы гипотрихоз (рис. 1В). Дерматоскопически — утолщение стержня волос в виде «стеблей бамбука», волосы обломаны на высоте до 5–6 мм (рис. 1Г).

### Предварительный диагноз

На основании данных анамнеза, клинической картины, а также результатов молекулярно-генетического исследования подтвержден ранее установленный диагноз: «Синдром Нетертона». Сопутствующие заболевания: хронические декомпенсированные запоры, низкорослость неуточненного генеза, задержка психоречевого развития, дефицит массы тела.

### Динамика и исходы

При проведении лабораторных исследований во время госпитализации были выявлены относительная эозинофилия (8%), гипогликемия (2,2 ммоль/л), высокая концентрация общего IgE (1989 кЕд/л) (табл. 1).

Ребенок проконсультирован детским эндокринологом. Учитывая выраженную низкорослость (рост/возраст -4,74), дефицит массы тела средней степени, низ-

**Таблица 1.** Показатели лабораторных исследований при поступлении

**Table 1.** Laboratory test results at admission

Показатели	Значения	Референсные значения
Общий IgE, кЕд/л	1989	0–60
Эозинофилы, %	8	1–6
Эозинофилы, $10^9$ /л	0,8	0,1–0,6
Глюкоза, ммоль/л	2,2	3,3–5,6
Кортизол, нмоль/л	119	30–718
ИФР-1, нг/мл	63	31–160
Соматомедин С, нг/мл	63	40–189
ТТГ, мкЕд/мл	1,38	0,34–5,60
Пролактин, нг/мл	17,7	3,2–18,4
25-ОН витамин D, нг/мл	25	30–100

*Примечание.* ИФР-1 — инсулиноподобный фактор роста 1; ТТГ — тиреотропный гормон.

*Note.* IGF-1 (ИФР-1) — insulin-like growth factor 1; TSH (ТТГ) — thyroid-stimulating hormone.

кую концентрацию глюкозы крови натошак, хронические запоры, назначены исследования для исключения целиакии и множественной гипофизарной недостаточности. По данным *MPT головного мозга* (гипоталамо-гипофизарная область с контрастированием): признаки перивентрикулярных глиозных изменений вещества больших полушарий, вероятно, гипоксически-ишемического генеза; данных за объемное поражение вещества головного мозга и гипофиза не получено. *Рентгенография кисти с костным возрастом*: рентгенологическая картина отставания костного возраста от календарного на 8–10 мес; асинхрония костного созревания. В качестве перекуса назначена специализированная смесь для энтерального питания, рекомендовано дообследование в детском эндокринологическом отделении. Скрининг на целиакию с определением антител к трансглутаминазе и IgA — отрицательно.

**Рис. 1.** Пациент Л., возраст 2 года 11 мес, с синдромом Нетертона  
**Fig. 1.** Patient L., 2 years 11 months old, with Netherton syndrome



*Примечание.* А — генерализованная сливающаяся эритема, выраженное вздутие живота; Б — крупнопластинчатое шелушение в области ладоней; В — на коже волосистой части диффузный гипотрихоз, волосы тонкие и легко обламываются; Г — при трихоскопии визуализируются многочисленные измененные волосы с формированием утолщения по типу «стебля бамбука».

Источник: Иванчиков В.В., 2025.

*Note.* А — generalized confluent erythema, pronounced abdominal bloating; В — large-plate peeling on the palms; С — diffuse hypotrichosis on the scalp, fragile thin hair; D — trichoscopy has revealed numerous changed hairs with the thickening like “bamboo”.

Source: Ivanchikov V.V., 2025.

По поводу задержки стула проводилось обследование в гастроэнтерологическом отделении. По результатам обзорной рентгенографии и УЗИ органов брюшной полости достоверных данных за кишечную непроходимость нет, эхо-признаки копростазы, структурных изменений паренхиматозных органов не выявлено. На основании данных клинического и инструментального исследований врачом-гастроэнтерологом установлен диагноз: «Хронический запор, декомпенсированная форма». Было рекомендовано ежедневное проведение очистительной клизмы объемом 500 мл 2 раза в сутки с последующим назначением слабительного препарата (макрогол саше 4 мг, по 2 саше утром, 1 саше вечером), питьевой режим не менее 700 мл жидкости в сутки, вазелиновое масло с утра натощак, симетикон капли.

Проводили наружную терапию топическими глюкокортикоидами и ингибиторами кальциневрина; внутрь — гидроксизин для снятия зуда. В связи с тяжелым и торпидным течением основного заболевания после проведения врачебной комиссии в стационаре по показанию off-label инициирована терапия генно-инженерным биологическим препаратом дупилумаб в дозе 200 мг подкожно однократно с последующим введением препарата по схеме «одна инъекция (200 мг) 1 раз в 4 нед», сроком не менее 1 года. После инициации терапии в условиях отделения дерматологии нежелательные явления не зарегистрированы. На фоне лечения отмечено снижение яркости эритемы, уменьшение интенсивности шелушения и зуда.

В возрасте трех лет ребенок был госпитализирован в детское эндокринологическое отделение, где по результатам проведенных стимуляционных проб с аналогом L-ДОПА и инсулиновой гипогликемией был подтвержден диагноз соматотропной недостаточности (максимальный выброс СТГ — 5,07 и 5,69 нг/мл соответственно при норме > 10 нг/мл) (табл. 2, 3). Учитывая выявленные изменения, был установлен диагноз: «Гипопитуитаризм, изолированный дефицит соматотропного гормона», начата заместительная терапия соматотропином в ростстимулирующей дозе 0,033 мг/кг/сут. Кроме того, продолжена

**Таблица 2.** Пациент Л., возраст 3 года, с синдромом Нетертона: СТГ-стимуляционная проба с L-ДОПА 125 мг

**Table 2.** Patient L., 3 years old, with Netherton syndrome: ST-stimulation test with L-DOPA 125 mg

Временная точка	СТГ, нг/мл
0 мин	2,02
30 мин	1,57
60 мин	4,32
90 мин	5,07
120 мин	3,15

Примечание. СТГ — соматотропный гормон.

Note. ST (СТГ) — somatotropin.

**Таблица 3.** Пациент Л., возраст 3 года, с синдромом Нетертона: СТГ-стимуляционная проба с инсулином

**Table 3.** Patient L., 3 years old, with Netherton syndrome: ST-stimulation test with insulin

Временная точка	Глюкоза, ммоль/л	СТГ, нг/мл
0 мин	3,60	1,39
15 мин	1,42	1,20
30 мин	7,09	3,07
45 мин	7,12	2,83
60 мин	5,31	2,01
90 мин	3,19	5,69

Примечание. СТГ — соматотропный гормон.

Note. ST (СТГ) — somatotropin.

терапия дупилумабом по 200 мг один раз в 4 нед. На момент последней госпитализации в отделение дерматологии в возрасте 5 лет наблюдали стойкое улучшение с купированием зуда и уменьшением интенсивности эритемы (рис. 2А, Б), а также частичное возобновле-

**Рис. 2.** Пациент Л., возраст 5 лет, с синдромом Нетертона после двух лет терапии дупилумабом и соматотропином

**Fig. 2.** Patient L., 5 years old, with Netherton syndrome after two years of therapy with dupilumab and somatotropin



Примечание. А — регресс большей части эритематозных высыпаний, уменьшение интенсивности шелушения и зуда; Б — снижение интенсивности эритемы и зуда, частичное восстановление роста волос; В — активный рост терминальных волос на коже волосистой части головы.

Источник. Иванчиков В.В., 2025.

Note. А — regression of most erythematous rashes, decrease in peeling and itching intensity; В — decrease in erythema and itching intensity, partial restoration of hair growth; С — active growth of terminal hair on the scalp.

Source: Ivanchikov V.V., 2025.



ние роста волос (рис. 2B). Нежелательных явлений на фоне терапии дупилумабом не наблюдается. Применение заместительной терапии соматотропным гормоном привело к улучшению антропометрических показателей: на момент мая 2025 г. рост пациента составил 87 см, SDS роста —  $-2,95$ , масса тела — 12 кг, скорость роста составила 10,6 см в год, SDS скорости роста составил  $+4,64$ .

### Прогноз

Синдром Нетертона является хроническим заболеванием, которое сохраняется в течение всей жизни пациента. Этиотропная терапия заболевания не разработана. Однако в настоящее время происходит активное внедрение генно-инженерной биологической терапии, которая имеет точки приложения в патогенезе воспаления, сопутствующего синдрому Нетертона, и может оказывать значительное положительное влияние на качество жизни таких пациентов. Высокая безопасность и эффективность этой терапии определяет возможность пролонгированного лечения, что является необходимым условием для пациентов с синдромом Нетертона. О благоприятном прогнозе также свидетельствуют ранняя диагностика дефицита соматотропного гормона и назначение заместительной терапии, а также выраженный ответ на ее применение.

### Временная шкала

Хронология развития и ключевые события болезни пациента с синдромом Нетертона представлены на рис. 3.

### ОБСУЖДЕНИЕ

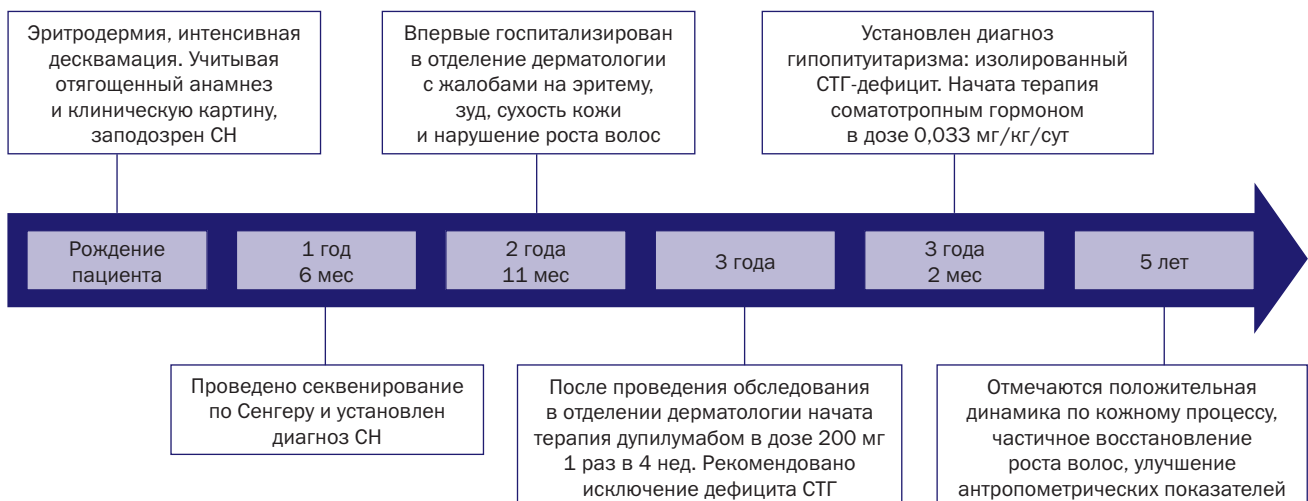
Синдром Нетертона — редкое генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Клинические признаки болезни: ихтиозиформный дерматоз по типу огибающего ихтиоза или ихтиозиформной эритродермии, аномалии стержня волос и атопические проявления [3]. По различным оценкам, заболеваемость синдромом Нетертона составляет примерно 1 случай на 200 тыс. новорожденных [4]. Однако этот показатель может быть вчетверо выше, а гиподиагностика может быть обусловлена наличием симптомов, схожих с атопическим дерматитом [4]. Одним из клинических признаков синдрома Нетертона часто является задержка роста и физическое развитие. Это проявление болезни может быть связано

с нарушением регуляции гормона роста (hGH): ген *SPINK5* экспрессируется в гипофизе, где ингибирует множество калликреинов. Патогенные изменения гена *SPINK5* приводят к дефициту функционального ингибитора калликреинов (LEKTI), избыточному расщеплению hGH и снижению его биологической активности [5]. В результате нарушается регуляция физического развития, что проявляется задержкой роста и дефицитом массы тела. В исследовании В.К. Аудин и соавт. (2014) описаны три случая пациентов с синдрома Нетертона, у которых была выявлена задержка роста, связанная с дефицитом соматотропного гормона [6]. Назначение заместительной терапии гормоном роста привело к значительному улучшению роста у всех пациентов без возникновения серьезных побочных эффектов. Улучшение состояния пациентов после терапии гормоном роста подтверждает ключевую роль этого механизма в патогенезе заболевания [4]. В описанном нами случае также наблюдался дефицит соматотропного гормона, который был диагностирован в возрасте трех лет. После назначения заместительной терапии соматотропином нами также отмечены положительные изменения антропометрических показателей.

Новые данные о патофизиологических механизмах синдрома Нетертона позволили целенаправленно применить биологическую терапию. Так, у двух пациентов с этим синдромом после обнаружения высокой концентрации фактора некроза опухоли альфа (TNF- $\alpha$ ) проведено лечение инфликсимабом, что сопровождалось клиническим улучшением кожных проявлений заболевания, а также увеличением длины и густоты волос [5]. Тем не менее, назначение ингибиторов TNF- $\alpha$  в настоящее время не практикуется из-за выраженного иммуносупрессивного эффекта этих биологических препаратов, который ассоциирован с высоким риском развития инфекционных осложнений и злокачественных новообразований кожи, характерных для таких больных [7]. В отчете о применении омализумаба с краткосрочной пульс-терапией преднизолоном при синдроме Нетертона также отмечено клиническое улучшение, снижение концентраций IgE и провоспалительных цитокинов, что подтверждает потенциал моноклонального антитела в контроле Th2-опосредованного воспаления [8].

Другой терапевтической стратегией является ингибирование оси Th17 с применением иксекизумаба — моно-

**Рис. 3.** Хронология развития и ключевые события болезни пациента Л. с синдромом Нетертона  
**Fig. 3.** Disease chronology and key events of the patient L. with Netherton syndrome



Примечание. СН — синдром Нетертона; СТГ — соматотропный гормон.

Note. NS (CH) — Netherton syndrome; ST (CTG) — somatotropin.

клонального антитела против IL-17A/F. Согласно данным С. Barbieux и соавт., лечение иксекизумабом привело к значительному снижению выраженности кожных симптомов у пациентов с линейным огибающим ихтиозом на фоне синдрома Нетертона, включая уменьшение зуда и шелушения, а также снижение потребности в местных глюкокортикоидах [9]. Однако у пациента с эритродермальной формой синдрома клинические улучшения были менее выраженными и нестабильными. В другом исследовании иксекизумаб был эффективен у одного пациента в течение 3,5 лет наблюдения, тогда как у другого пациента эффект от препарата был утрачен через 1,5 года [10]. Этот результат подчеркивает гетерогенность ответа на терапию и необходимость индивидуального подхода к лечению.

Секукинумаб, таргетное моноклональное антитело против IL-17A, в ряде клинических наблюдений продемонстрировал выраженную эффективность при синдроме Нетертона. В исследовании I. Luchsinger и соавт. (2020), включавшем четырех пациентов (двое из которых — дети), терапия секукинумабом продолжалась 12 мес и сопровождалась значительным снижением выраженности кожных проявлений болезни, зуда и частоты инфекций без развития серьезных побочных эффектов [11]. В других описаниях клинических случаев, в том числе подростков, улучшение состояния отмечалось уже через 4–6 нед после начала терапии секукинумабом [12]. Несмотря на ограниченность данных, полученные результаты указывают на перспективность использования секукинумаба в терапии больных с синдромом Нетертона, особенно при устойчивости к стандартной терапии.

Еще один вариант терапии, рассматриваемый при синдроме Нетертона с выраженным Th2-опосредованным воспалением, — применение дупилумаба, ингибирующего сигнализацию IL-4 и IL-13. В работе Y. Vollmuth и соавт. было представлено описание результатов терапии дупилумабом 9-недельного младенца с тяжелым течением заболевания, что стало первым известным примером применения дупилумаба в столь раннем возрасте. Лекарственное средство вводили подкожно в дозе 60 мг (16 мг/кг массы тела) с постепенным увеличением до целевой (32 мг/кг массы тела). Уже через неделю терапии отмечено значительное снижение выраженности воспалительных кожных проявлений, а к 4-й нед — стабилизация состояния кожи и начало роста волос [13]. Эффективность дупилумаба была подтверждена и в работе S. Yan и соавт. (2022), в которой были описаны положительные результаты лечения (снижение экзематозных проявлений, восстановление барьерной функции кожи) четырех детей в возрасте от 2 до 4,5 лет с тяжелым течением синдрома Нетертона [14]. В работе С. Martin-García и соавт. описано успешное применение дупилумаба у двух сестер с синдромом Нетертона. До назначения дупилумаба старшая из сестер (возраст 28 лет) получала омализумаб, а младшая (25 лет) — секукинумаб, однако в обоих случаях биологическая терапия не привела к значимому клиническому улучшению. На фоне лечения дупилумабом, продолжавшегося 12 и 18 мес соответственно, обе пациентки отметили выраженное снижение кожных проявлений и зуда, уменьшение частоты инфекций, а также значительное улучшение качества жизни при отсутствии серьезных побочных эффектов [15].

Успешное применение генно-инженерной биологической терапии, включая сочетанное применение дупилумаба и секукинумаба, описано и российскими авторами [16]. Наш опыт применения дупилумаба также продемонстрировал удовлетворительный эффект лечения — уменьшение интенсивности эритематозных высыпаний, лучший

контроль кожного зуда и, как следствие, значительное повышение качества жизни пациента. Кроме того, на фоне терапии отмечено увеличение числа терминальных волос на коже скальпа, а также увеличение их длины. Нежелательных явлений за период наблюдения и лечения не зафиксировано. Комбинация дупилумаба и соматотропина была эффективной и безопасной, сократила отставание по показателям физического развития, связанное с дефицитом соматотропного гормона, улучшила контроль над воспалительными симптомами заболевания без развития нежелательных явлений в течение длительной (2 года) терапии.

### Прогноз

Прогноз при синдроме Нетертона может быть негативным, особенно в раннем детском возрасте, когда высок риск жизнеугрожающих осложнений. Хотя кожные и волосные проявления сохраняются на протяжении всей жизни, у большинства пациентов с возрастом наблюдается частичное улучшение течения заболевания. Тем не менее, хроническое воспаление кожи, склонность к инфекциям и ассоциированные аллергические заболевания продолжают оказывать значительное влияние на качество жизни [17].

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Одним из клинических признаков синдрома Нетертона является отставание в физическом развитии. Эти нарушения вызваны тяжелым течением заболевания, особенно при его эритродермической форме, а также общностью генетических механизмов и перекрывающихся путей воспаления в калликреин-кининовой системе, влияющей на синтез соматотропного гормона. Однако в редких случаях отставание в росте может быть вызвано наличием сопутствующей патологии, в частности снижением выработки гипофизом соматотропного гормона, как было продемонстрировано в описанном нами случае. Такая коморбидность обуславливает необходимость междисциплинарного подхода к ведению пациентов с синдромом Нетертона, подбора комбинированной терапии, направленной как на восполнение дефицита соматотропина, так и на применение противовоспалительной терапии с использованием генно-инженерных биологических препаратов.

### ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От родителя пациента получено подписанное информированное добровольное согласие на публикацию результатов его обследования, лечения и представленных в статье фотографий (дата подписания: 01.07.2025).

### INFORMED CONSENT

Patient's parent has signed informed written voluntary consent on the publication of his diagnosis and management results and presented patient's images (signed on 01.07.2025).

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

## ВКЛАД АВТОРОВ

**В.В. Иванчиков** — определение концепции, работа с данными, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**Т.К. Эльдарова** — анализ данных, работа с данными, написание черновика рукописи.

**А.Д. Гудис** — работа с данными.

**Э.Т. Амбарчян** — работа с данными.

**А.Д. Алексеева** — анализ данных, работа с данными.

**А.И. Материкин** — работа с данными.

**В.М. Попова** — работа с данными, написание черновика рукописи.

**Н.В. Журкова** — работа с данными.

**Н.Д. Вашкамадзе** — работа с данными.

**Т.Е. Иванникова** — работа с данными.

**Ю.В. Тихонович** — работа с данными.

**Н.Г. Овсяник** — работа с данными.

## AUTHORS' CONTRIBUTION

**Vladislav V. Ivanchikov** — study concept, data processing, manuscript draft writing, manuscript revision and editing.

**Totuy K. Eldarova** — data analysis, data processing, manuscript draft writing.

**Andrey D. Gudis** — data processing.

**Eduard T. Ambarchyan** — data processing.

**Anastasiya D. Alekseeva** — data analysis, data processing.

**Alexander I. Materikin** — data processing.

**Veronika M. Popova** — data processing, manuscript draft writing.

**Nataliya V. Zhurkova** — data processing.

**Nato D. Vashakmadze** — data processing.

**Tatiana E. Ivannikova** — data processing.

**Juliya V. Tikhonovich** — data processing.

**Nataliya G. Ovsyanik** — data processing.

## ORCID

**В.В. Иванчиков**

<https://orcid.org/0000-0002-6760-3119>

**Т.К. Эльдарова**

<https://orcid.org/0009-0004-7103-4176>

**А.Д. Гудис**

<https://orcid.org/0009-0001-7329-8923>

**Э.Т. Амбарчян**

<https://orcid.org/0000-0002-8232-8936>

**А.Д. Алексеева**

<https://orcid.org/0000-0003-3003-9398>

**А.И. Материкин**

<https://orcid.org/0000-0002-6034-8231>

**В.М. Попова**

<https://orcid.org/0009-0002-7395-799X>

**Н.В. Журкова**

<https://orcid.org/0000-0001-6614-6115>

**Н.Д. Вашкамадзе**

<https://orcid.org/0000-0001-8320-2027>

**Т.Е. Иванникова**

<https://orcid.org/0000-0002-2764-1049>

**Ю.В. Тихонович**

<https://orcid.org/0000-0001-7747-6873>

**Н.Г. Овсяник**

<https://orcid.org/0000-0002-7763-5085>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Sun JD, Linden KG. Netherton syndrome: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2006;45(6):693–697. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2005.02637.x>
2. Choi DI, Park JH, Choi JY, et al. Keratinocytes-Derived Reactive Oxygen Species Play an Active Role to Induce Type 2 Inflammation of the Skin: A Pathogenic Role of Reactive Oxygen Species at the Early Phase of Atopic Dermatitis. *Ann Dermatol.* 2021;33(1):26–36. doi: <https://doi.org/10.5021/ad.2021.33.1.26>.
3. Herz-Ruelas ME, Chavez-Alvarez S, Garza-Chapa JI, et al. Netherton Syndrome: A Genotype-Phenotype Review. *Mol Diagn Ther.* 2017;21(2): 137–152. doi: <https://doi.org/10.1007/s40291-016-0243-y>
4. Komatsu N, Saijoh K, Otsuki N, et al. Proteolytic processing of human growth hormone by multiple tissue kallikreins and regulation by the serine protease inhibitor Kazal-Type5 (SPINK5) protein. *Clin Chim Acta.* 2007;377(1-2):228–236. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cca.2006.10.009>
5. Aydın BK, Baş F, Tamay Z, et al. Netherton syndrome associated with growth hormone deficiency. *Pediatr Dermatol.* 2014;31(1):90–94. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.12220>
6. Mazereeuw-Hautier J, Hernández-Martín A, O'Toole EA, et al. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part two. *Br J Dermatol.* 2019;180(3):484–495. doi: <https://doi.org/10.1111/bjd.16882>
7. Yalcin AD. A case of Netherton syndrome: Successful treatment with omalizumab and pulse prednisolone and its effects on cytokines and immunoglobulin levels. *Immunopharmacol Immunotoxicol.* 2015;37(6):550–554. doi: <https://doi.org/10.3109/08923973.2015.1115518>
8. Barbieux C, Bonnet des Claustres M, de la Brassinne M, et al. Duality of Netherton syndrome manifestations and response to ixekizumab. *J Am Acad Dermatol.* 2021;84(5):1476–1480. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.07.054>

9. Ragamin A, Nouwen AEM, Dalm VASH, et al. Treatment Experiences with Intravenous Immunoglobulins, Ixekizumab, Dupilumab, and Anakinra in Netherton Syndrome: A Case Series. *Dermatology (Basel).* 2023;239(1):72–80. doi: <https://doi.org/10.1159/000525987>
10. Luchsinger I, Knöpfel N, Theiler M, et al. Secukinumab Therapy for Netherton Syndrome. *JAMA Dermatol.* 2020;156(8):907–911. doi: <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2020.1019>
11. Mahajan R, Bakshi S, Kumar A, et al. Case report: Interleukin-17 targeted biological therapy in Netherton syndrome. *Front Pediatr.* 2023;11:1297658. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1297658>
12. Vollmuth Y, Aleleq NA, Sattler F, et al. Dupilumab in a 9-week-old with Netherton Syndrome Leads to Deep Symptom Control. *J Clin Immunol.* 2024;45(1):42. doi: <https://doi.org/10.1007/s10875-024-01837-z>
13. Yan S, Wu X, Jiang J, et al. Dupilumab improves clinical symptoms in children with Netherton syndrome by suppressing Th2-mediated inflammation. *Front Immunol.* 2022;13:1054422. doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.1054422>
14. Martin-García C, Godoy E, Cabrera A, et al. I. Report of two sisters with Netherton syndrome successfully treated with dupilumab and review of the literature. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2023;37:3946320231172881. doi: <https://doi.org/10.1177/03946320231172881>
15. Мурашкин Н.Н., Опрятин Л.А., Бридан-Ростовская А.С. и др. Результаты комбинированной патогенетической терапии при синдроме Нетертона: клинический случай // *Вопросы современной педиатрии.* — 2023. — Т. 22. — № 5. — С. 433–442. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i5.2621> [Murashkin NN, Opryatin LA, Bridan-Rostovskaya AS, et al. Results of Combined Pathogenetic Therapy in Netherton Syndrome: Clinical Case. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics.* 2023;22(5):433–442. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i5.2621>]
16. Barbati F, Giovannini M, Oranges T, et al. Netherton Syndrome in Children: Management and Future Perspectives. *Front Pediatr.* 2021;9:645259 doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2021.645259>

А.В. Шайтарова<sup>1</sup>, Л.А. Суплотова<sup>1</sup>, Ю.А. Федчук<sup>1</sup>, И.Ю. Жаркова<sup>2</sup><sup>1</sup> Тюменский государственный медицинский университет, Тюмень, Российская Федерация<sup>2</sup> Клинический госпиталь «Мать и дитя», Тюмень, Российская Федерация

# Адреналовый криз в дебюте врожденного заболевания надпочечников: клинический случай

## Контактная информация:

Шайтарова Анна Владимировна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии Института материнства и детства Тюменского государственного медицинского университета

Адрес: 625023, Тюмень, ул. Одесская, д. 54, e-mail: anna221175@gmail.com

Статья поступила: 11.07.2025, принята к печати: 16.10.2025

**Обоснование.** Острая надпочечниковая недостаточность (адреналовый криз) — редкое жизнеугрожающее состояние, обусловленное нарушением синтеза или секреции кортизола в коре надпочечников. Описания случаев дебюта адреналового криза в первые сутки жизни у новорожденных с врожденным заболеванием надпочечников в литературе отсутствуют. **Описание клинического случая.** У новорожденной девочки при рождении выявлено неопределенное строение наружных гениталий. По результатам ультразвукового исследования органов малого таза обнаружены матка и яичники, в последующем подтвержден кариотип 46,XX. Анализ крови показал гипогликемию и метаболический ацидоз с респираторной декомпенсацией, концентрации натрия и калия в крови в пределах референсного диапазона. Клинически установлен диагноз врожденной гиперплазии надпочечников с сольтеряющим кризом. Начато лечение гидрокортизоном по 75 мг/м<sup>2</sup> внутривенно в сутки с переходом на пероральный ежедневный прием гидрокортизона (20–15 мг/м<sup>2</sup>) и флудрокортизона (0,1–0,75 мг/сут) с положительным результатом. В дальнейшем сольтеряющая форма врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) была подтверждена молекулярно-генетическим исследованием: выявлен ранее описанный патогенный вариант Q318W гена CYP21A2 в гомозиготном состоянии. **Заключение.** ВДКН, вызванная изменениями генов, участвующих в биосинтезе кортизола, является самой частой причиной первичной надпочечниковой недостаточности у новорожденных. Однако в этом возрасте трудности вызывает интерпретация некоторых классических симптомов надпочечникового криза (сомнолентность, тошнота или рвота, гипотония, гипогликемия, гипонатриемия). Это приводит к поздней диагностике заболевания и ассоциировано с высоким риском осложнений и летального исхода. Новорожденным с симптомами надпочечникового криза требуется немедленная медицинская помощь, включающая парентеральное введение глюкокортикоидов.

**Ключевые слова:** надпочечниковая недостаточность, адреналовый криз, дефицит 21-гидроксилазы, гидрокортизон

**Для цитирования:** Шайтарова А.В., Суплотова Л.А., Федчук Ю.А., Жаркова И.Ю. Адреналовый криз в дебюте врожденного заболевания надпочечников: клинический случай. Вопросы современной педиатрии. 2025;24(5):376–383. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2969>

Anna V. Shaitarova<sup>1</sup>, Lyudmila A. Suplotova<sup>1</sup>, Yulia A. Fedchuk<sup>1</sup>, Irina Yu. Zharkova<sup>2</sup><sup>1</sup> Tyumen State Medical University, Tyumen, Russian Federation<sup>2</sup> Clinical Hospital “Mother and Child”, Tyumen, Russian Federation

## Adrenal Crisis at the Onset of Congenital Adrenal Disease: Case Study

**Background.** Acute adrenocortical insufficiency (adrenal crisis) is a rare life-threatening condition caused by impaired cortisol synthesis or secretion in adrenal cortex. There are no descriptions of adrenal crisis onset in the first day of life in newborns with congenital adrenal disease in the literature. **Case description.** Newborn girl had abnormal external genitalia at birth. Pelvic ultrasound revealed uterus and ovaries, and subsequently karyotype 46,XX was confirmed. Blood test showed hypoglycemia and metabolic acidosis with respiratory decompensation, blood sodium and potassium levels were within reference ranges. Diagnosis of congenital adrenal hyperplasia with a salt-wasting crisis has been clinically established. Therapy with hydrocortisone 75 mg/m<sup>2</sup> intravenously per day was initiated, changing over oral daily administration of hydrocortisone (20–15 mg/m<sup>2</sup>) and fludrocortisone (0.1–0.75 mg/day) with positive results. Subsequently, salt-wasting form of congenital adrenal hyperplasia (CAH) was confirmed via molecular genetic study: the previously described pathogenic variant Q318W in the CYP21A2 gene in homozygous state was revealed. **Conclusion.** CAH, caused by gene alternations involved in cortisol biosynthesis, is the most common cause of primary adrenal insufficiency in newborns. However, there are several difficulties at this age with some of the classic symptoms (typical for adrenal crisis) interpretation: somnolence, nausea or vomiting, hypotension, hypoglycemia, hyponatremia. It leads to late disease diagnosis and is associated with higher risk of complications and death. Newborns with adrenal crisis symptoms require immediate medical help, including parenteral glucocorticoid administration.

**Keywords:** adrenal insufficiency, adrenal crisis, 21-hydroxylase deficiency, hydrocortisone

**For citation:** Shaitarova Anna V., Suplotova Lyudmila A., Fedchuk Yulia A., Zharkova Irina Yu. Adrenal Crisis at the Onset of Congenital Adrenal Disease: Case Study. Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics. 2025;24(5):376–383. (In Russ).

doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2969>

## ОБОСНОВАНИЕ

Острая надпочечниковая недостаточность (адреналовый криз) — жизнеугрожающее состояние, возникающее в результате резкого, внезапного снижения продукции гормонов в коре надпочечников. Адреналовый криз протекает с метаболическим ацидозом, гипогликемией, дисбалансом электролитов и дегидратацией, что приводит к острым нарушениям сердечно-сосудистой деятельности и нервно-психического статуса, желудочно-кишечным расстройствам [1]. Частота случаев адреналового криза в Европе составляет 6–8 случаев на 100 тыс. населения в год, из которых 70% приходится на возраст до 10 лет [2, 3]. Среди пациентов с надпочечниковой недостаточностью на постоянной заместительной гормональной терапии частота адреналового криза составляет до 5–10 эпизодов на 100 пациентов в год; смертность достигает уровня 0,5 случая на 100 пациентов в год [4]. Частота случаев адреналового криза в России неизвестна.

Первичная надпочечниковая недостаточность (ПНН) — потенциально опасное для жизни заболевание, характеризующееся недостаточной секрецией глюкокортикоидных и/или минералокортикоидных гормонов в коре надпочечников, тогда как секреция андрогенов может быть нормальной, сниженной или повышенной — в зависимости от основного заболевания [5]. Наиболее частой причиной ПНН у детей (70% случаев [6, 7]) является врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), диагностируемая в разных странах у 1 на 9–18 тыс. новорожденных [8]. Другими причинами развития ПНН у детей являются аутоиммунный адреналит (15% случаев), изолированный или в составе аутоиммунных полигландулярных или генетических синдромов, сепсис, двустороннее кровоизлияние в надпочечники при менингококцемии (табл. 1) [5, 9, 10]. Факторами риска развития адреналового криза являются молодой возраст [11, 12], в том числе на момент установления диагноза [13], ПНН, повторные госпитализации пациентов при нерегулярном приеме или недостаточной дозе заместительной гормональной терапии, респираторные или желудочно-кишечные инфекции при отсутствии своевременного перевода на стресс-дозы глюкокортикоидов [14, 15]. В неонатальном периоде адреналовый криз, обусловленный врожденной патологией надпочечников, характеризуется гипонатриемией, гиперкалиемией, гипотензией и гипогликемией [16].

Адреналовый криз может возникнуть в дебюте ПНН при позднем распознавании симптомов болезни [17]. Среднее время от появления первых симптомов до явного надпочечникового криза — 1 сут [18]. При этом симптомы и признаки адреналового криза и состояний, связанных с повышенным риском его развития, могут быть неспецифичны, а потому часто остаются нераспознанными, особенно у детей [15]. У пациентов с X-сцепленной адренолейкодистрофией явления надпочечниковой недостаточности могут быть незамеченными или принятыми за симптомы поражения нервной системы. Так, по данным ретроспективного исследования пациентов мужского пола с генетически подтвержденной X-сцепленной адренолейкодистрофией и надпочечниковой недостаточностью, задержка диагностики последней после появления первых симптомов заболевания составляла в среднем 1,6 года [19].

Е.М. Орлова и соавт. описали серию клинических случаев семейного изолированного дефицита глюкокортикоидов, в том числе пациента — носителя патогенного варианта гена *MC2R*, диагноз которому был установлен после первого эпизода гипогликемической

**Таблица 1.** Этиология первичной надпочечниковой недостаточности у детей (адаптировано с изменениями из [5, 9, 10])

**Table 1.** Etiology of primary adrenal insufficiency in children (adapted with changes from [5, 9, 10])

Наследственные варианты ПНН
<p><i>Врожденная дисфункция коры надпочечников</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• дефицит 21-гидроксилазы</li> <li>• дефицит 11-бета-гидроксилазы</li> <li>• дефицит 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы II</li> <li>• дефицит фермента отщепления боковой цепи</li> <li>• дефицит оксидоредуктазы</li> <li>• врожденная липоидная гиперплазия надпочечников</li> </ul>
<p><i>Врожденная гипоплазия надпочечников</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• X-сцепленная врожденная гипоплазия надпочечников</li> <li>• миодистрофия Дюшенна</li> <li>• XY-реверсия</li> <li>• IMAGE-синдром</li> </ul>
<p><i>Врожденная нечувствительность к АКТГ</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• изолированный дефицит глюкокортикоидов 1-го типа</li> <li>• изолированный дефицит глюкокортикоидов 2-го типа</li> <li>• семейный дефицит глюкокортикоидов</li> <li>• синдром Олгроува</li> </ul>
<p><i>Метаболические заболевания</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• адренолейкодистрофия</li> <li>• синдром Смита – Лемли – Опица</li> <li>• болезнь Вольмана</li> <li>• болезнь Цельвегера</li> <li>• митохондриальные заболевания</li> </ul>
Приобретенные варианты ПНН
<p><i>Инфекции</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• менингококцемия (синдром Уотерхауза – Фридериксена)</li> <li>• цитомегаловирус</li> <li>• ВИЧ</li> <li>• кандидоз</li> <li>• туберкулез</li> </ul>
<p><i>Повреждение ткани надпочечника</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• кровоизлияние в надпочечники</li> <li>• интранатальная травма</li> <li>• метастазы</li> <li>• инфильтративные заболевания</li> </ul>
<p><i>Аутоиммунный адреналит</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• изолированный (болезнь Аддисона)</li> <li>• аутоиммунный полигландулярный синдром</li> </ul>
<p><i>Медикаментозная ПНН</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• кетоконазол</li> <li>• этomidат</li> <li>• рифампицин</li> <li>• митотан и пр.</li> </ul>

*Примечание.* ПНН — первичная надпочечниковая недостаточность; ВИЧ — вирус иммунодефицита человека; АКТГ — адренокортикотропный гормон; IMAGE — intrauterine growth restriction, metaphyseal dysplasia, adrenal hypoplasia congenital, genital abnormalities (синдром, сочетающий гипоплазию надпочечников с внутриутробной задержкой роста, метафизарной дисплазией и аномальным строением гениталий).

*Note.* PAI (ПНН) — primary adrenal insufficiency; HIV (ВИЧ) — human immunodeficiency virus; ACTH (АКТГ) — adrenocorticotrophic hormone; IMAGE — intrauterine growth restriction, metaphyseal dysplasia, adrenal hypoplasia congenital, genital abnormalities.

комы в возрасте 12 лет. И это при том, что с первого года жизни у мальчика отмечена гиперпигментация кожи, отсутствовавшая у членов его семьи. Кроме того, сестра пациента умерла в возрасте 4,5 лет от энцефалита, что также могло быть следствием надпочечниковой недостаточности. Таким образом, в рутинной врачебной практике не всегда принимается во внимание патогномичная для ПНН гиперпигментация кожи. Как следствие, патология надпочечников долгое время остается недиагностированной, экстренное введение гидрокортизона может быть начато с задержкой, что ведет к тяжелым последствиям [20].

Без заместительной терапии надпочечниковая недостаточность любой этиологии является жизнеугрожающим заболеванием [21]. Отсутствие своевременного парентерального введения глюкокортикоидов при адреналовом кризе может привести к необратимому поражению головного мозга на фоне тяжелой гипонатриемии и/или гипогликемии либо к летальному исходу [22]. Своевременное распознавание и начало лечения адреналового криза или состояний, ассоциированных с риском его развития, может снизить риск развития жизнеугрожающих состояний [3, 10].

Описанный ниже клинический случай демонстрирует ранние проявления острой надпочечниковой недостаточности у новорожденного с неопределенным строением гениталий и успешное их купирование после своевременного парентерального введения гидрокортизона до получения результатов неонатального скрининга на ВДКН.

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

#### О пациенте

У новорожденного при рождении установлено интерсексуальное строение наружных половых органов (рис. 1).

**Рис. 1.** Строение наружных половых органов новорожденного 46,XX с дефицитом 21-гидроксилазы (патогенный вариант Q318W гена CYP21A2 в гомозиготном состоянии)

**Fig. 1.** External genitalia of 46,XX newborn with 21-hydroxylase deficiency (pathogenic variant Q318W in the CYP21A2 gene in homozygous state)



*Примечание.* Вирилизация наружных половых органов III по Prader (гипертрофия клитора; частичное сращение больших половых губ; общий урогенитальный синус), гиперпигментация и складчатость больших половых губ.  
Источник: Жаркова И.Ю., 2019.

*Note.* Virilization of the external genitalia III according to Prader (macroclitoris; incomplete fusion of the labia majora; common urogenital sinus); hyperpigmentation and folding of labia majora  
Source: Zharkova I.Yu., 2019.

Ребенок от третьей беременности, третьих родов (брат в возрасте 4 лет здоров, сестра в возрасте 2 лет здорова). Из акушерско-гинекологического анамнеза матери известно, что беременность протекала на фоне дермоидной кисты правого яичника, на 30–31-й нед диагностирован абсцесс левой почки, с 33-й нед — анемия легкой степени. Роды физиологические на 41-й нед, масса тела при рождении — 3642 г, длина тела — 55 см, окружность головы — 36 см, окружность груди — 35 см, все показатели соответствовали гестационному возрасту. Оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов на 1/5-й мин соответственно. Грудное вскармливание с рождения.

Наследственный анамнез у родителей и сибсов без особенностей. Брак родителей ребенка неблизкородственный.

### Динамика и исходы

Детский эндокринолог приглашен в отделение патологии новорожденных перинатального центра на 2-е сут после родов для консультации новорожденного с интерсексуальным строением наружных гениталий. При осмотре масса тела — 3604 г, частота сердечных сокращений (ЧСС) — 128 уд./мин, частота дыхательных движений (ЧДД) — 44/мин, артериальное давление (АД: систолическое/диастолическое/среднее артериальное давление) — 68/46/45 мм рт. ст. Кожа розовая, чистая, без гиперпигментации. Тургор тканей удовлетворительный. Дыхание проводится равномерно по всем полям, хрипов нет. Гемодинамика стабильная. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень +1 см из-под края реберной дуги. Наружные половые органы неправильного строения (см. рис. 1), клитор увеличен в размерах, длиной до 4 см, шириной до 1,5 см (клиторальный индекс — 600 м<sup>2</sup>). Вирилизация наружных половых органов III по Prader: клиторомегалия, частичное сращение больших половых губ, урогенитальный синус. Дополнительные образования в толще больших половых губ и по ходу паховых каналов при пальпации не определялись. По результатам осмотра заподозрен диагноз: «Нарушение формирования пола. ВДКН?». Ввиду отсутствия симптомов потери соли и дефицита глюкокортикоидов на момент осмотра по результатам доступных к анализу лабораторных тестов от терапии глюкокортикоидными и минералокортикоидными препаратами принято решение воздержаться до получения результатов дообследования (17-ОН-прогестерон, калий, натрий, ренин, глюкоза крови).

На 3-и сут жизни состояние ребенка ухудшилось: отмечались вялое сосание, однократное срыгивание, убыль массы тела в течение суток составила 150 г. Выявлены умеренные дыхательные и микроциркуляторные нарушения, зафиксированы значения гликемии до 2,1 ммоль/л, при этом натрий и калий крови находились в пределах референсных значений (табл. 2). Отмечались олигоурия, незначительный метаболический ацидоз. Ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН). При поступлении в ОРИТН состояние тяжелое, обусловленное микроциркуляторными нарушениями, предположительно, надпочечниковой недостаточностью, легкими дыхательными нарушениями. Масса тела — 3454 г. ЧСС — 120 уд./мин, ЧДД — 60/мин, АД — 71/28/40 мм рт. ст. Кожа иктеричная до 2–3-й зоны, на бледно-розовом фоне, мраморная, сероватая. Гиперпигментация линий дерматоглифики ладоней, наружных гениталий. Тургор тканей снижен. На

**Таблица 2.** Динамика концентрации натрия, калия и глюкозы крови на фоне коррекции дозы глюкокортикоидов и минералокортикоидов

**Table 2.** Blood levels of sodium, potassium and glucose at correction of glucocorticoids and mineralocorticoids doses

Возраст, сут	Натрий, ммоль/л <sup>1</sup>	Калий, ммоль/л <sup>2</sup>	Глюкоза, ммоль/л <sup>3</sup>
3	145	4,4	2,1
4	н/д	н/д	8,8
6	151	4,0	6,4
7	138	3,76	5,3
8	140	3,55	5,8
10	142	4,1	5,4

Примечание. Референсные интервалы: <<sup>1</sup>> — 136–145 ммоль/л; <<sup>2</sup>> — 3,5–5,1 ммоль/л; <<sup>3</sup>> — 2,8–5,5 ммоль/л; н/д — нет данных.  
Note. Reference ranges: <<sup>1</sup>> — 136–145 mmol/L; <<sup>2</sup>> — 3,5–5,1 mmol/L; <<sup>3</sup>> — 2,8–5,5 mmol/L; n/a (н/д) — no data available.

осмотр реагирует вяло. Дыхание проводится равномерно по всем полям, хрипов нет, отмечается легкое участие вспомогательной мускулатуры. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Эпизоды тахикардии при беспокойстве до 160 уд./мин. Периферический пульс умеренно ослаблен. Симптом белого пятна — 3 с. Печень +1 см из-под края реберной дуги. Была начата инфузионная терапия глюкозо-солевым раствором с целью частичного парентерального питания в расчете 90 мл/кг/сут. Проводилась дифференциальная диагностика с инфекционно-воспалительным процессом, но ввиду нормальных значений С-реактивного белка и отсутствия патологии по данным рентгенографии органов грудной клетки диагностики «пневмония» и «сепсис» исключены.

Учитывая гипогликемический синдром, дыхательные и микроциркуляторные расстройства на фоне метаболического ацидоза, подтвержденные лабораторными тестами, у новорожденного с отрицательной динамикой массы тела и неопределенным строением наружных гениталий клинически был установлен предварительный диагноз: «Нарушение формирования пола. Острая надпочечниковая недостаточность. ВДКН, сольтеряющая форма?» и по жизненным показаниям инициирована гормональная заместительная терапия гидрокортизона ацетатом в виде стартового парентерального болюса в дозе 25 мг с его последующим внутривенным введением в равных долях каждые 6 ч из расчета 75 мг/м<sup>2</sup>/сут. Ребенок получал дополнительное энтеральное питание с постепенным расширением до возрастной нормы.

На фоне проводимых мероприятий с 3-х сут отмечалась умеренная гипергликемия — до 8,8 ммоль/л, что послужило поводом для снижения скорости утилизации глюкозы до 4,5 мкг/кг/мин. Кроме того, с 4-х сут жизни были установлены эпизоды брадикардии, ЧСС снижалась до 78 уд./мин, по поводу чего проведена консультация кардиолога и рекомендовано дополнительное обследование.

При проведении рентгенографии органов грудной клетки патологических изменений не выявлено. По результатам ультразвукового исследования органов брюшной полости и забрюшинного пространства выявлено двустороннее увеличение надпочечников: площадь поверхности правого надпочечника — 272 мм<sup>2</sup>, левого надпочечника — 256 мм<sup>2</sup>. В ходе ультразвукового исследования органов малого таза определялась матка с шейкой 36 × 11 × 11 мм, М-эхо в виде тонкой экзогенной полоски, яичники соответствуют возрасту.

По данным электрокардиографии (ЭКГ) на 4-е сут жизни отмечены низкий вольтаж ЭКГ, выраженная синусовая брадикардия — 75–88 уд./мин. ЭОС отклонена вправо. Диффузные нарушения процессов реполяризации. Во время плача учащение синусового ритма до 158 уд./мин. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлена малая аномалия развития сердца в виде открытого овального окна (1 мм), без сброса крови. По результатам ЭКГ и ЭхоКГ врожденные пороки развития сердца и патология проводящей системы сердца были исключены. Заподозрена вторичная брадикардия на фоне избытка глюкокортикоидов. Была проведена коррекция гормональной терапии, суточная доза гидрокортизона ацетата снижена до 56 мг/м<sup>2</sup>/сут, в 4 приема, каждые 6 ч.

На 5-е сут жизни состояние с положительной динамикой. Микроциркуляторные и дыхательные нарушения купированы. Отмечалась нормализация диуреза до физиологической нормы. Однако редкие эпизоды гипергликемии и брадикардии сохранялись, поэтому была проведена коррекция терапии: перевод на пероральный прием гидрокортизона в дозе 15 мг/м<sup>2</sup>/сут в 3 приема, в равных долях, назначен флудрокортизон в суточной дозе 100 мкг, в 2 приема. Инфузионная терапия отменена.

На 6-е сут у новорожденного отмечались значимая прибавка в массе тела (+150 г за сутки) на фоне адекватного диуреза — 2,5 мл/кг/сут, повышение систолического АД до 68 мм рт. ст., гипернатриемия — до 151 ммоль/л (норма 136–145 ммоль/л), снижение уровня ренина в плазме до 3,99 мКМЕ/мл (норма 4,4–46,1 мКМЕ/мл), что свидетельствовало о передозировке минералокортикоидов, была проведена коррекция дозы флудрокортизона до 75 мкг/сут. В динамике по данным ЭКГ на 6-е сут сохранялась умеренная брадикардия — до 79–115 уд./мин, в сравнении с предыдущим ЭКГ — учащение синусового ритма.

На 7-е сут жизни ребенка получен результат гормонального анализа крови (табл. 3), демонстрирующий повышение уровня 17-ОН-прогестерона до 532,4 ммоль/л, что позволило подтвердить диагноз ВДКН, установленный ранее клинически. Взятые образцы крови для молекулярно-генетического исследования на наличие мутаций в гене CYP21A2. На фоне терапии проводился регулярный контроль показателей ионограммы, кислотно-щелочного состояния, глюкозы крови, АД.

За весь последующий период наблюдения АД в пределах возрастной нормы. Нормализация сахаров

**Таблица 3.** Данные лабораторного обследования в ходе госпитализации  
**Table 3.** The results of laboratory diagnostics performed during hospitalization

Наименование исследования	Результат	Референсный интервал
Тестостерон общий, нмоль/л	1,2	0,040–2,151
Тестостерон свободный, нмоль/л	0,0252	0,0045–0,0194
Глобулин, связывающий половые гормоны, нмоль/л	24,6	14,4–120,2
Ренин, мкМЕ/мл	3,99	4,4–46,1
17-ОН-прогестерон, нмоль/л	532,4	7,3–50,9
Белок общий, г/л	54	41–63
АЛТ, Е/л	36	13–45
АСТ, Е/л	67	25–75
Билирубин общий, мкмоль/л	168	58–197
Билирубин прямой, мкмоль/л	10,1	0–3,4
Мочевина, ммоль/л	4,0	1,4–4,3
Креатинин, мкмоль/л	124	58–96
Глюкоза крови, ммоль/л	2,1	2,8–5,5
СРБ, мг/л	2,1	0–5

*Примечание.* АЛТ — аланинаминотрансфераза; АСТ — аспаратаминотрансфераза; СРБ — С-реактивный белок.

*Note.* ALT (АЛТ) — alanine aminotransferase; AST (АСТ) — aspartate aminotransferase; CRP (СРБ) — C-reactive protein.

отмечалась на 6-е сут, после начала снижения дозы гидрокортизона ацетата. Кроме того, с переводом на пероральную форму гормонотерапии эпизоды брадикардии купировались.

На 8-е сут жизни, учитывая стабильное состояние и удовлетворительные показатели витальных функций, ребенок переведен в отделение патологии новорожденных на совместное пребывание с матерью.

На 12-е сут жизни ребенок был выписан под амбулаторное наблюдение участкового педиатра и детского эндокринолога, учитывая положительную кривую массы тела, отсутствие срыгиваний, динамику лабораторных тестов, которые свидетельствовали о компенсации заболевания на фоне эффективно подобранной дозы глюкокортикоидов и минералокортикоидов.

За время нахождения в ОРИТН неоднократно осмотрена детским эндокринологом, кардиологом, неврологом, офтальмологом и генетиком.

После выписки ребенка на амбулаторный этап по данным цитогенетического анализа хромосомного набора человека хромосомных аберраций не выявлено, кариотип 46,XX. Ребенок был зарегистрирован в женском паспортном поле. По результатам молекулярно-генетического анализа был обнаружен патогенный вариант Q318W в гене CYP21A2 в гомозиготном состоянии, который является одним из наиболее частых вариантов, приводящих к развитию сольтерющей формы ВДКН.

Девочка по настоящее время находится под динамическим наблюдением детского эндокринолога в компенсации по основному заболеванию, на заместительной терапии гидрокортизоном в суточной дозировке 12 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела, разделенной на 4 приема, флудрокортизоном в суточной дозировке 75 мкг/сут, разделенной на 2 приема (07:00 — 20 мкг; 17:00 — 25 мкг).

В возрасте 18 мес пациентке была проведена реконструктивная феминизирующая одномоментная пластика, включающая пластику гипертрофированного клитора с сохранением головки, дорсального сосудисто-нервного пучка, пластику малых половых губ и интроитопластику. Осложнений хирургического лечения в виде гипоспадии и уретровагинального свища при последующем наблюдении не было.

Девочка в динамике наблюдается педиатром и детским эндокринологом. На регулярной основе проводятся оценка темпов физического развития и биохимический мониторинг (определение концентраций 17-ОН-прогестерона, ренина, глюкозы, калия, натрия). Родители обучены тактике коррекции дозы гидрокортизона на фоне интеркуррентных заболеваний. За период наблюдения с 1-го мес жизни до 5 лет 5 мес госпитализаций по поводу адреналового криза у пациентки не было. В возрасте 5 лет 5 мес антропометрические показатели пациентки соответствуют возрастной норме: рост 108 см (–0,8 SD), масса тела — 19 кг, ИМТ — 16,4 кг/м<sup>2</sup> (0,67 SD), площадь поверхности тела — 0,75 м<sup>2</sup>. Костный возраст соответствует паспортному. Пациентка получает заместительную гормональную терапию: гидрокортизон 13,4 мг/м<sup>2</sup>/сут в три приема в равных долях, флудрокортизон 50 мкг/сут в один прием.

#### Временная шкала

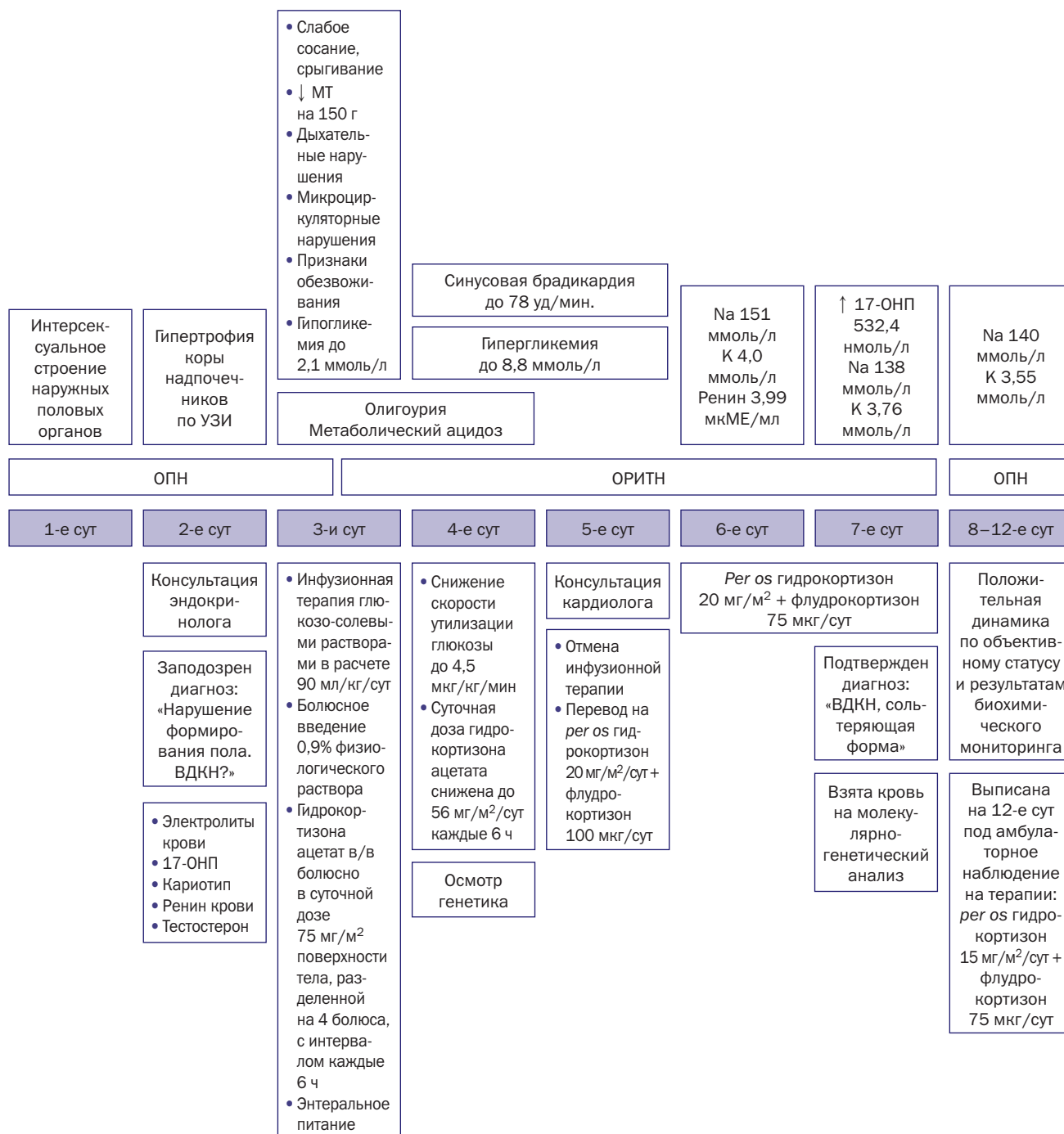
Хронология развития болезни новорожденного с сольтерющей формой ВДКН и ее ключевые события представлены на рис. 2.

#### ОБСУЖДЕНИЕ

ВДКН является одной из наиболее распространенных причин развития ПНН у детей [23]. Изменения в гене CYP21A2, ведущие к снижению ферментативной актив-



**Рис. 2.** Хронология развития болезни у новорожденного с сольтеряющей формой ВДКН и ее ключевые события  
**Fig. 2.** Salt-wasting form of CAH in a newborn: disease chronology and key events



*Примечание.* УЗИ — ультразвуковое исследование; МТ — масса тела; 17-ОНП — 17-ОН-прогестерон; Na — натрий; К — калий; ОПН — отделение патологии новорожденных; ОРИТН — отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных; ВДКН — врожденная дисфункция коры надпочечников.

*Note.* US (УЗИ) — ultrasound; BW (МТ) — body weight; 17-OHP (17-ОНП) — 17-OH-progesterone; Na — sodium; K — potassium; NPD (ОПН) — neonatal pathology department; NICU (ОРИТН) — neonatal intensive care unit; CAH (ВДКН) — congenital adrenal hyperplasia.

ности 21-гидроксилазы, приводят к нарушению синтеза кортизола и в некоторых случаях — альдостерона [24]. Без своевременной диагностики и лечения дефицит кортизола может привести к адреналовому кризу как при сольтеряющей форме ВДКН, так и при простой вирильной форме заболевания [25]. Скрининг новорожденных на ВДКН, впервые введенный в Российской Федерации в 2006 г., способствует своевременной диагностике

заболевания и обеспечивает явное преимущество в профилактике неонатального адреналового и сольтеряющего криза и младенческой смертности [23]. С января 2023 г. в соответствии с приказом Минздрава России № 274н от 21.04.2022 «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» [26] забор капиллярной крови для проведения скрининга на 36 наследствен-

ных заболеваний, в том числе ВДКН, у доношенных детей осуществляется в первые 24–48 ч после рождения. Вышеописанный клинический случай наблюдался в 2019 г., когда забор капиллярной крови с целью неонатального скрининга осуществляли у доношенных на 4-е сут жизни. Соответственно, нам удалось заподозрить, а в последующем и подтвердить диагноз и провести терапевтическое вмешательство для предупреждения развития жизнеугрожающего состояния до получения результатов неонатального скрининга.

Лечение классической формы ВДКН направлено на восполнение дефицита глюкокортикоидов и при необходимости — минералокортикоидов, предотвращение адреналового и сольтеряющего криза, подавление избыточной секреции адренокортикотропного гормона, вызывающей избыточную секрецию андрогенов надпочечниками [27]. Новорожденные с ВДКН подвержены риску развития сольтеряющего криза в возрасте от 7 до 20 сут [23].

В нашем случае у новорожденного с ВДКН на 3-и сут жизни произошло острое ухудшение состояния, сопровождавшееся гипогликемией, дыхательными расстройствами, нарушением микроциркуляции и метаболическим ацидозом, что было интерпретировано как проявления острой ПНН, обусловленной классической формой ВДКН, и послужило основанием для парентерального введения гидрокортизона с последующим переводом на пероральные формы гидрокортизона и флудрокортизона после стабилизации состояния.

Применение флудрокортизона у новорожденного с неverified формой ВДКН было обосновано предположением о наличии как минимум субклинического дефицита альдостерона, описанного у новорожденных как с сольтеряющей, так и с вирильной формой заболевания [25]. Поэтому флудрокортизон необходимо назначать всем новорожденным с классической формой ВДКН, выявленной в программах неонатального скрининга, еще до развития гипонатриемии [28]. Из-за относительной резистентности к минералокортикоидам и антиминералокортикоидного эффекта высокой концентрации 17-ОН-прогестерона в период новорожденности [27] показаны более высокие дозы флудрокортизона, чем детям более старшего возраста, обычно от 100 до 200 мкг/сут, иногда и больше, разделенные на 1 или 2 пероральных приема [23].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дебют адреналового криза в неонатальном периоде может быть обусловлен врожденной патологией надпочечников, нередко ВДКН, которая является наиболее распространенной причиной ПНН среди детей и подростков. Представленное описание клинического случая способствует большему пониманию фенотипического спектра и диагностических проблем, связанных с вариантами классических форм ВДКН. Оно также подчеркивает важность рассмотрения пациента в целом, интеграции клинических, биохимических и генетических данных, чтобы избежать ложных или неправильных диагнозов и обеспечить надлежащие стратегии лечения у пациентов со сложными эндокринными нарушениями. ВДКН должна быть включена в дифференциальную диагностику у любого новорожденного с неправильным строением наружных

половых органов или при двустороннем крипторхизме и непальпируемых яичках у новорожденного с мужским фенотипом. Своевременная диагностика и лечение имеют решающее значение, поскольку осложнения ВДКН могут быть фатальными, если своевременно не установлено заболевание и не инициирована заместительная гормональная терапия.

## ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От родителя ребенка получено письменное информированное добровольное согласие на публикацию описания клинического случая в медицинском журнале, включая его электронную версию (дата подписания: 30.06.2025).

## INFORMED CONSENT

Patient's parent has signed written informed voluntary consent on the publication of case description in medical journal (electronic version included) (signed on 30.06.2025).

## ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

## FINANCING SOURCE

Not specified.

## РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

## DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

## ВКЛАД АВТОРОВ

**А.В. Шайтарова** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, редактирование рукописи.

**Л.А. Суплотова** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, редактирование рукописи.

**Ю.А. Федчук** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи.

**И.Ю. Жаркова** — работа с данными, анализ данных.

## AUTHORS' CONTRIBUTION

**Anna V. Shaitarova** — study concept, data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript editing.

**Lyudmila A. Suplotova** — study concept, data processing, data analysis, manuscript editing.

**Yulia A. Fedchuk** — study concept, data processing, data analysis, manuscript draft writing.

**Irina Yu. Zharkova** — data processing, data analysis.

## ORCID

**А.В. Шайтарова**

<https://orcid.org/0000-0002-8632-3075>

**Л.А. Суплотова**

<https://orcid.org/0000-0001-9253-8075>

**Ю.А. Федчук**

<https://orcid.org/0009-0000-1483-2826>

**И.Ю. Жаркова**

<https://orcid.org/0009-0000-1198-017X>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Первичная надпочечниковая недостаточность: клинические рекомендации / Российская ассоциация эндокринологов. — Минздрав России; 2025. — 74 с. [Pervichnaya nadpochechnikovaya nedostatochnost': Clinical guidelines. Association of Endocrinologists of Russia. Ministry of Health of Russian Federation; 2025. 74 p. (In Russ).] Доступно по: <https://www.rae-org.ru>. Ссылка активна на 04.06.2025.
2. Bancos I, Hahner S, Tomlinson J, Arlt W. Diagnosis and management of adrenal insufficiency. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2015;3(3):216–226. doi: [https://doi.org/10.1016/S2213-8587\(14\)70142-1](https://doi.org/10.1016/S2213-8587(14)70142-1)
3. Ovejero García MT, Sáez Gallego B, Barreda Bonis AC, et al. Primary adrenal insufficiency: case study IN 5 tertiary hospitals. *An Pediatr (Engl Ed).* 2024;101(5):303–309. doi: <https://doi.org/10.1016/j.anpede.2024.10.008>
4. Rushworth RL, Torpy DJ, Stratakis CA, Falhammar H. Adrenal Crises in Children: Perspectives and Research Directions. *Horm Res Paediatr.* 2018;89(5):341–351. doi: <https://doi.org/10.1159/000481660>
5. Abrigo E, Munarin J, Bondone C, et al. Adrenal insufficiency management in the pediatric emergency setting and risk factors for adrenal crisis development. *Ital J Pediatr.* 2023;49(1):63. doi: <https://doi.org/10.1186/s13052-023-01475-y>
6. Rushworth RL, Chrisp GL, Bownes S, et al. Adrenal crises in adolescents and young adults. *Endocrine.* 2022;77(1):1–10. doi: <https://doi.org/10.1007/s12020-022-03070-3>
7. Tseretopoulou X, Ali SR, Bryce J, et al. Temporal Trends in Acute Adrenal Insufficiency Events in Children With Congenital Adrenal Hyperplasia During 2019–2022. *J Endocr Soc.* 2024;8(10):bvae145. doi: <https://doi.org/10.1210/jendso/bvae145>
8. Claahsen-van der Grinten HL, Speiser PW, Ahmed SF, et al. Congenital Adrenal Hyperplasia-Current Insights in Pathophysiology, Diagnostics, and Management. *Endocr Rev.* 2022;43(1):91–159. doi: <https://doi.org/10.1210/endo/bnab016>
9. Capalbo D, Moracas C, Cappa M, et al. Primary Adrenal Insufficiency in Childhood: Data From a Large Nationwide Cohort. *J Clin Endocrinol Metab.* 2021;106(3):762–773. doi: <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa881>
10. Rushworth RL, Torpy DJ, Falhammar H. Adrenal Crisis. *N Engl J Med.* 2019;381(9):852–861. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMr1807486>
11. Rushworth RL, Falhammar H, Munns CF, et al. Hospital Admission Patterns in Children with CAH: Admission Rates and Adrenal Crises Decline with Age. *Int J Endocrinol.* 2016;2016:5748264. doi: <https://doi.org/10.1155/2016/5748264>
12. Hosokawa M, Ichihashi Y, Sato Y, et al. Incidence and Risk Factors for Adrenal Crisis in Pediatric-onset Adrenal Insufficiency: A Prospective Study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2024;109(8):e1602–e1607. doi: <https://doi.org/10.1210/clinem/dgad753>
13. Eyal O, Levin Y, Oren A, et al. Adrenal crises in children with adrenal insufficiency: epidemiology and risk factors. *Eur J Pediatr.* 2019;178(5):731–738. doi: <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03348-1>
14. Hahner S, Loeffler M, Bleicken B, et al. Epidemiology of adrenal crisis in chronic adrenal insufficiency: the need for new prevention strategies. *Eur J Endocrinol.* 2010;162(3):597–602. doi: <https://doi.org/10.1530/EJE-09-0884>
15. Ishii T, Adachi M, Takasawa K, et al. Incidence and Characteristics of Adrenal Crisis in Children Younger than 7 Years with 21-Hydroxylase Deficiency: A Nationwide Survey in Japan. *Horm Res Paediatr.* 2018;89(3):166–171. doi: <https://doi.org/10.1159/000486393>
16. Gerales Paulino S, Porto Guerra Vasconcelos A, Ferreira S, et al. Adrenal Hypoplasia: A Diagnostic and Clinical Challenge. *Cureus.* 2025;17(1):e78074. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.78074>
17. Miller BS, Spencer SP, Geffner ME, et al. Emergency management of adrenal insufficiency in children: advocating for treatment options in outpatient and field settings. *J Investig Med.* 2020;68(1):16–25. doi: <https://doi.org/10.1136/jim-2019-000999>
18. Reisch N, Willige M, Kohn D, et al. Frequency and causes of adrenal crises over lifetime in patients with 21-hydroxylase deficiency. *Eur J Endocrinol.* 2012;167(1):35–42. doi: <https://doi.org/10.1530/EJE-12-0161>
19. Еникеева С.Р., Чугунов И.С., Карева М.А. и др. Надпочечниковая недостаточность в структуре X-сцепленной адренолейкодистрофии // Проблемы эндокринологии. — 2024. — Т. 70. — № 3. — С. 83–92. — doi: <https://doi.org/10.14341/probl13335> [Enikeeva SR, Chugunov IS, Kareva MA, et al. Adrenal insufficiency as part of X-linked adrenoleukodystrophy. *Problems of Endocrinology.* 2024;70(3):83–92. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.14341/probl13335>]
20. Орлова Е.М., Карева М.А., Меликян М.А. и др. Семейный изолированный дефицит глюкокортикоидов: три клинических случая и краткий обзор современной литературы // Проблемы эндокринологии. — 2013. — Т. 59. — № 3. — С. 30–35. [Orlova EM, Kareva MA, Melikian MA, et al. Familial isolated glucocorticoid deficiency: three clinical cases and a brief overview of the current literature. *Problems of Endocrinology.* 2013;59(3):30–35. (In Russ).] doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2014-2957>
21. Falhammar H, Frisén L, Norrby C, et al. Increased mortality in patients with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99(12):E2715–E2721. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2014-2957>
22. Allolio B. Extensive expertise in endocrinology. Adrenal crisis. *Eur J Endocrinol.* 2015;172(3):R115–R124. doi: <https://doi.org/10.1530/EJE-14-0824>
23. Tschaidse L, Wimmer S, Nowotny HF, et al. Frequency of stress dosing and adrenal crisis in paediatric and adult patients with congenital adrenal hyperplasia: a prospective study. *Eur J Endocrinol.* 2024;190(4):275–283. doi: <https://doi.org/10.1093/ejendo/lvae023>
24. Врожденная дисфункция коры надпочечников: клинические рекомендации / Российская ассоциация эндокринологов. — Минздрав России; 2025. — 65 с. [Vrozhdannaya disfunktsiya kory nadpochechnikov: Clinical guidelines. Association of Endocrinologists of Russia. Ministry of Health of Russian Federation; 2025. 65 p. (In Russ).] Доступно по: <https://www.rae-org.ru>. Ссылка активна на 04.06.2025.
25. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, et al. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to Steroid 21-Hydroxylase Deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2018;103(11):4043–4088. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2018-01865>
26. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями». [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation dated April 21, 2022 No. 274n “Ob utverzhdenii Poryadka okazaniya meditsinskoj pomoshchi patsientam s vrozhdennymi i (ili) nasledstvennymi zabolevaniyami”. (In Russ).] Доступно по: <https://base.garant.ru/404987183>. Ссылка активна на 04.06.2025.
27. Merke DP, Auchus RJ. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to 21-Hydroxylase Deficiency. *N Engl J Med.* 2020;383(13):1248–1261. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMr1909786>
28. Nokoff NJ, Buchanan C, Barker JM. Clinical Manifestations and Treatment Challenges in Infants and Children With Classic Congenital Adrenal Hyperplasia Due to 21-Hydroxylase Deficiency. *J Clin Endocrinol Metab.* 2025;110(Suppl 1):S13–S24. doi: <https://doi.org/10.1210/clinem/dgae563>

И.А. Беляева<sup>1, 2, 3</sup>, Е.О. Курнатовская<sup>1</sup>, В.В. Зарубина<sup>1</sup>, А.Ю. Кругляков<sup>1</sup>, Т.К. Эльдарова<sup>1</sup>, М.М. Каменев<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

# Сочетание синдрома Шаафа – Янга с гипераммониемией неясного генеза у новорожденного: клинический случай

## Контактная информация:

Беляева Ирина Анатольевна, доктор медицинских наук, профессор Российской академии наук, заведующая отделом преконцепционной, антенатальной и неонатальной медицины НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. Б.В. Петровского», профессор кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), врач-неонатолог Морозовской детской городской клинической больницы

Адрес: 119333, Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1, e-mail: irinaneo@mail.ru

Статья поступила: 07.08.2025, принята к печати: 16.10.2025

**Обоснование.** В практике врача-неонатолога наибольшие диагностические затруднения вызывает комбинированная патология, при которой первичное генетическое заболевание сочетается с редкими вторичными нарушениями. Таковыми являются нетипичные проявления синдрома Шаафа – Янга у новорожденных. **Описание клинического случая.** У недоношенного ребенка внутриутробно была диагностирована аномальная установка пальцев кисти. При рождении в связи с множественными стигмами (укороченные конечности, множественные контрактуры суставов, деформация пальцев, крипторхизм) было заподозрено генетическое заболевание. При этом тяжелые дыхательные и гемодинамические расстройства, а также судорожный синдром, псевдобульбарный синдром и двигательные нарушения были расценены как проявления врожденной пневмонии и перинатального поражения центральной нервной системы. На 2-м мес жизни была выявлена гипераммониемия, расцененная как вторичное состояние на фоне сочетанной наследственной и перинатальной патологии. На основании многоэтапного диагностического поиска с использованием кариотипирования, тандемной масс-спектрометрии, определения соотношения концентрации глицина в ликворе и крови были исключены хромосомные aberrации, наследственные аминокислотопатии, органические ацидурии, митохондриальные болезни. Проведенное в 3-месячном возрасте полноэкзомное секвенирование ДНК ребенка выявило патогенный вариант гена *MAGEL2* в гетерозиготном состоянии (*rs770374710*), приводящий к сдвигу рамки считывания и преждевременной трансляции белка. У родителей патологических вариантов не выявлено, таким образом, пациент имел мутацию *de novo*. Поскольку этиопатогенетическая терапия при этом заболевании отсутствует, пациент получал посиндромное лечение. **Заключение.** Клинический пример демонстрирует трудности диагностического поиска при сочетании генетического синдрома с перинатальной патологией и гипераммониемией неясного генеза.

**Ключевые слова:** синдром Шаафа – Янга, гипераммониемия, новорожденные, полноэкзомное секвенирование, клинический случай

**Для цитирования:** Беляева И.А., Курнатовская Е.О., Зарубина В.В., Кругляков А.Ю., Эльдарова Т.К., Каменев М.М. Сочетание синдрома Шаафа – Янга с гипераммониемией неясного генеза у новорожденного: клинический случай. Вопросы современной педиатрии. 2025;24(5):384–391. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2976>

## ОБОСНОВАНИЕ

Синдром Шаафа – Янга (Schaaf – Yang syndrome; СШЯ) — редкий синдром с аутосомно-доминантным типом наследования, клинически сходный с синдромом Прадера – Вилли (СПВ) и характеризующийся нарушением нервно-психического развития, формированием контрактур суставов, глубокой гипоталамической дисфункцией, сочетанием эндокринопатий (гипопитуитаризм, дефицит гормона роста, низкий уровень гонадотропинов с гипогонадизмом) [1, 2].

Согласно базе данных по редким болезням Орфанет ([www.orpha.net](http://www.orpha.net)), преваленс заболевания составляет < 1 случая на 1 млн новорожденных. Описано 250 пациентов с СШЯ [2, 3]. В Китае по данным полноэкзомного секвенирования генома 42 тыс. тяжелобольных новорожденных — участников проекта China Neonatal

Genomes Project (2016–2021) выявлено 12 детей с синдромом Шаафа – Янга [4], что также указывает на высокую популяционную частоту заболевания. В российских работах, опубликованных в 2024 г., описано суммарно 6 случаев заболевания [5–7], что, вероятно, связано с доступностью методов молекулярно-генетической диагностики.

К развитию СШЯ приводят патогенные гетерозиготные варианты гена *MAGEL2*, который расположен в импринтинговом регионе 15-й хромосомы *15q11.2-q12* (делеции данного региона на отцовской хромосоме, однородительская дисомия по материнской хромосоме или нарушения центра импринтинга являются причиной СПВ) и экспрессируется только с отцовского аллеля, в то время как материнский инактивирован [8]. А значит, если носителем патогенного

гетерозиготного варианта гена *MAGEL2* является только женщина, заболевание у нее и ее детей не проявится. Однако если патогенный вариант гена от матери передается мужчине, риск рождения у него ребенка с СШЯ будет составлять 50% по причине удаления в процессе сперматогенеза паттерна импринтинга, унаследованного от матери, и экспрессии патогенного варианта с отцовского аллеля. Вместе с тем, лишь половина случаев болезни объясняется наследованием патогенного варианта гена *MAGEL2* от отца. Остальные случаи возникают *de novo* [2]. В таких случаях вероятность передачи патогенного варианта *MAGEL2* следующему ребенку составляет около 3% из-за возможного мозаицизма зародышевой линии [2]. Для уточнения генетических рисков повторного рождения ребенка с СШЯ в семье рекомендуется тестирование отца пациента на наличие патогенного варианта гена *MAGEL2* [2].

Ген *MAGEL2* (OMIM \*605283) является одноэкзонным, кодирующим белки из подсемейства меланомных антигенов (*melanoma-antigen-subfamily-like-2*), которые в составе комплекса убиквитин-протеасомной системы участвуют во внутриклеточном транспорте и деградации белков, обеспечивая тем самым правильное функционирование клеток [9]. Особенно важна его роль в регуляции нейроэндокринной активности гипоталамуса [2]. Также имеются данные, что нарушение функции белка *MAGEL2* ассоциировано с повышенной экспрессией генов сигнального пути mTOR и, как следствие, дефектом образования дендритов и тел нейронов, что обуславливает поведенческие и когнитивные нарушения [2, 9].

СШЯ характеризуется вариабельными клиническими проявлениями. В пренатальном периоде заболевание можно заподозрить при снижении двигательной активности внутриутробного ребенка, многоводии вследствие нарушения заглатывания околоплодных вод при отсутствии признаков атрезии пищевода, выявлении при ультразвуковом исследовании (УЗИ) врожденных аномалий кистей и стоп [6]. В неонатальном периоде типичными

проявлениями СШЯ являются выраженная мышечная гипотония, дыхательные нарушения по типу респираторного дистресс-синдрома, затруднения сосания и глотания, контрактуры суставов, гипоталамические нарушения [1, 2, 8], в некоторых случаях обнаруживают врожденные пороки сердца [10]. Однако у некоторых больных могут быть описаны и нетипичные признаки синдрома. Патогенетическое, диагностическое и прогностическое значение таких признаков требует уточнения.

Ниже представлено ранее не описанное сочетание СШЯ и гипераммониемии у новорожденного.

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

#### О пациенте

Ребенок мужского пола, рожден у женщины 39 лет, страдающей хроническим пиелонефритом. Отцу 43 года, здоров. В семье двое детей: сын, 19 лет, здоров, дочь, 13 лет, здорова. Наследственный анамнез не отягощен. Брак неблизкородственный, родители вредных привычек и профессиональных вредностей не имеют.

Наш пациент родился от четвертой беременности (первая беременность — своевременные оперативные роды, вторая беременность — своевременные оперативные роды, третья беременность — медикаментозный аборт, настоящая, четвертая беременность — проведено экстренное кесарево сечение по показаниям — истончение рубца после предыдущих двукратных кесаревых чревосечений). Беременность протекала на фоне угрозы прерывания в I триместре (получала угрожестан до 20 нед), бессимптомной бактериурии во II триместре (монурал, цефепим 7 сут), истмико-цервикальной недостаточности и внутрипеченочного холестаза в III триместре (урсодезоксихолевая кислота).

По результатам планового УЗИ на 30-й нед выявлены многоводие, аномальная установка пальцев правой кисти внутриутробного ребенка. В этот же срок мать госпитализирована в перинатальный центр в связи с признаками внутрипеченочного холестаза; проведена профилактика респираторного дистресс-синдрома.

Irina A. Belyaeva<sup>1, 2, 3</sup>, Elena O. Kurnatovskaya<sup>1</sup>, Vera V. Zarubina<sup>1</sup>, Andrey Yu. Kruglyakov<sup>1</sup>, Totuy K. Eldarova<sup>1</sup>, Mikhail M. Kamenev<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Morozovskaya Children's City Hospital, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Pediatrics and Child Health Research Institute in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

## Combination of Schaaf – Yang Syndrome with Unspecified Hyperammonemia in a Newborn: Case Study

**Background.** Combined pathology of primary genetic disease and rare secondary disorders presents the most diagnostic difficulties for neonatologist. Such are atypical signs of Schaaf – Yang syndrome in newborns. **Case description.** The premature baby was diagnosed in utero with fingers abnormality. Genetic disorder was suspected at birth due to multiple stigmas (shortened limbs, multiple joint contractures, finger deformity, cryptorchidism). Whereas severe respiratory, hemodynamic, convulsive and motor disorders, as well as pseudobulbar syndrome were regarded as manifestations of congenital pneumonia and perinatal injury of the central nervous system. Hyperammonemia was revealed at the 2nd month of life and it was regarded as secondary condition associated with combined hereditary and perinatal pathology. Any chromosome aberrations, hereditary aminoacidopathies, organic aciduria, mitochondrial diseases were excluded via multi-stage diagnostic search using karyotyping, tandem mass-spectrometry, determination of glycine concentration ratio in cerebrospinal fluid and blood. Whole-exome sequencing of the child's DNA revealed pathogenic variant in the *MAGEL2* gene in a heterozygous state (rs770374710) at the age of 3 months. This variant leads to frameshifting and premature protein translation. There were no pathological variants in the parents, thus, the patient had *de novo* mutation. Since there is no etiopathogenetic therapy for this disease, the patient received only syndromic therapy. **Conclusion.** This case demonstrates diagnostic challenges in comorbid genetic syndrome and perinatal pathology and unspecified hyperammonemia.

**Keywords:** Schaaf – Yang syndrome, hyperammonemia, newborns, whole-exome sequencing, case study

**For citation:** Belyaeva Irina A., Kurnatovskaya Elena O., Zarubina Vera V., Kruglyakov Andrey Yu., Eldarova Totuy K., Kamenev Mikhail M. Combination of Schaaf – Yang Syndrome with Unspecified Hyperammonemia in a Newborn: Case Study. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(5):384–391. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i5.2976>

При сроке гестации 34 нед 6 сут проведено экстренное оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в связи с комплексом патологических состояний у матери, связанных с высоким риском перинатальных потерь: истмико-цервикальная недостаточность, истончение рубца после чревосечений, многоводие, холестаза беременных. Рожден мальчик с массой тела 2890 г, длиной тела 46 см, окружностью головы 35 см, окружностью груди 34 см. Оценка по шкале APGAR — 6/7 баллов. При рождении состояние ребенка тяжелое, обусловленное течением врожденной пневмонии, перинатальным поражением центральной нервной системы (ЦНС) (синдром угнетения, псевдобульбарный синдром), предположительно, неутонченным генетическим синдромом. При осмотре отмечены множественные стигмы дизэмбриогенеза: низкорасположенные диспластичные уши, микрогнатия, поперечные складки на ладонях, сандалевидная щель между 1-м и 2-м пальцами стоп нижних конечностей, укороченные верхние и нижние конечности, контрактуры плечевых, локтевых, лучезапястных, межфаланговых суставов (камптодактилия), деформация пальцев стоп, крипторхизм, отеки верхних и нижних конечностей (рис. 1, 2).

Через 35 мин после рождения ребенок на назальной дотации кислорода переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН). В связи с высоким риском клинической манифестации врожденной инфекции начата стартовая антибактериальная и инфузионная терапия. В первые часы жизни развилась артериальная гипотензия, проводилась комбинированная кардиотоническая и вазопрессорная поддержка. В возрасте 4 ч усилились проявления дыхательной недостаточности, что потребовало интубации и перевода ребенка на аппаратную искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). С учетом данных рентгенографии грудной клетки установлен диагноз: «Врожденная пневмония». На фоне инфекционного процесса отмечены признаки синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (петехии, подкожные гематомы), купированные введением свежезамороженной плазмы.

При поступлении в ОРИТН в области шеи и верхней половины грудной клетки отмечены линейные участки

**Рис. 1.** Общий вид пациента (диспластичные ушные раковины, микрогнатия, двусторонняя камптодактилия)  
**Fig. 1.** General appearance (dysplastic external ears, micrognathia, bilateral camptodactylia)



Источник: фотография пациента предоставлена лечащим врачом.

Source: patient's photo provided by physician.

**Рис. 2.** Поперечная борозда на ладони, камптодактилия  
**Fig. 2.** Single transverse palmar crease, camptodactylia



Источник: фотография пациента предоставлена лечащим врачом.

Source: patient's photo provided by physician.

повреждения кожи с шелушениями по краям, покрытые серозной корочкой, с желтыми везикулами, местами сливающимися. Учитывая наличие везикулезной сыпи, сделано предположение о наличии у ребенка врожденной герпетической инфекции, в связи с чем превентивно, до получения результатов обследования на вирусы герпетической группы была начата терапия ацикловиром.

В возрасте 6 сут жизни в связи с получением отрицательных результатов исследования методом полимеразной цепной реакции и иммуноферментного анализа на внутриутробные инфекции (причина получения результатов исследования с задержкой, только на 6-е сут жизни неизвестна) терапия ацикловиром была завершена.

На фоне интенсивной терапии к 5–7-м сут жизни состояние пациента стабилизировалось: отменена кардиотоническая терапия, ребенок был экстубирован, продолжалась неинвазивная респираторная терапия (высокопоточные назальные канюли) и антибактериальная терапия (ампициллин + сульбактам 75 мг/кг/сут в 2 введения, нетилмицин 6 мг/кг/сут в 2 введения, начата с 1-х сут жизни). В неврологическом статусе с рождения сохранялись выраженное общее угнетение и мышечная гипотония.

Кормление ребенка проводили с 1-х сут жизни энтерально, сцеженным грудным молоком через назогастральный зонд капельно за 1 ч в трофическом объеме с постепенным увеличением до объема физиологических потребностей. На фоне псевдобульбарного синдрома отмечались подтекание молочного содержимого изо рта и срыгивания. Проводили постуральную терапию и диетологическую коррекцию: увеличивали время введения питания (капельно за 1,5 ч), назначена антирефлюксная смесь (5 мл).

Ребенок проконсультирован генетиком, выполнено исследование кариотипа. Результат получен на 9-е сут жизни: кариотип мужской 46,XY.

В возрасте 13 сут ребенок переведен в отделение патологии новорожденных перинатального центра. В этот период в связи с разрешением пневмонии была прекращена антибактериальная терапия, однако сохранялись выраженное угнетение и псевдобульбарные нарушения.

Повторное ухудшение произошло в возрасте 20 сут: появились приступы апноэ с выраженной десатурацией и брадикардией, эти эпизоды сопровождались тоническими судорогами (судорожная активность регистрировалась по данным амплитудно-интегрированной электроэнцефалографии); появилась обильная вязкая мокрота, увеличилась концентрация С-реактивного белка (10 г/л при норме 0–5 г/л). Была повторно проведена интубация трахеи, начата аппаратная ИВЛ, назначены курс антибиотиков резерва (цефотаксим/сульбактам, ванкомицин) с учетом выделенных микробов (*Enterobacter aerogenes* — мазок ректальный, *Klebsiella pneumoniae* — зев), противосудорожная терапия (леветирацетам).

К возрасту 1 мес 7 сут состояние ребенка стабилизировалось, проявления пневмонии уменьшились, сохранялся грубый неврологический дефицит — отсутствие реакции на окружающее, мышечный гипертонус в конечностях, тризм жевательных мышц, псевдобульбарные нарушения. Периодические подъемы температуры до фебрильных значений. Попытки перевода ребенка на самостоятельное дыхание были безуспешны. В связи с необходимостью продолжения диагностического поиска в возрасте 1 мес 7 дней мальчик переведен в ОРИТН многопрофильного стационара — Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ). Диагноз при переводе: «Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС. Множественные врожденные пороки развития (врожден-

ный порок сердца — дефект межжелудочковой перегородки, микропения, микрогнатия, укорочение трубчатых костей верхних конечностей). Врожденная пневмония. Неонатальные судороги. Недоношенность 34 нед 6 сут».

В ОРИТН МДГКБ продолжены контроль витальных показателей, респираторная поддержка (ИВЛ), ранее начатая инфузионная, антибактериальная, диуретическая, противосудорожная и метаболическая терапия. По результатам лабораторной диагностики выявлена умеренная цитолитическая активность, по рекомендации гастроэнтеролога к терапии добавлен препарат урсодезоксихолевой кислоты с положительным эффектом. С целью коррекции тяжелой анемии в отделении была проведена гемотрансфузия отмытыми эритроцитами.

Учитывая фенотипические особенности, ребенок проконсультирован генетиком, на основании проведенных исследований исключены крупные хромосомные aberrации, дефицит лизосомной кислой липазы. По результатам анализа на определение уровня аминокислот и ацилкарнитиннов в крови методом тандемной масс-спектрометрии признаков наследственных аминоацидопатий, органических ацидурий и нарушений митохондриального бета-окисления жирных кислот не выявлено. Также были исключены аргининемия и цитруллинемия. В связи с наличием контрактур лучезапястных и межфаланговых суставов, крипторхизма, псевдобульбарного синдрома дифференциальная диагностика проводилась в первую очередь с врожденными миастеническими синдромами, артрогрипозом, а также с микроструктурными хромосомными aberrациями. В связи с выявленной в возрасте 1 мес 8 сут гипераммониемией (216 мкг/дл, что соответствует 127 мкмоль/л, норма 50–80 мкмоль/л) с нарастанием на следующие сутки до уровня  $\text{Ni}$  — выше референсных значений (измерение проведено с использованием анализатора PocketChem VA, диапазон измерения — до 400 мкг/дл, или 285 мкмоль/л [4]) назначена низкобелковая диета из расчета 1,5 г/кг/сут, что соответствует минимальному безопасному уровню потребления белка [6]. Также в терапию были включены бензоат натрия в дозе 500 мг/кг/сут и L-карнитин в дозе 100 мг/кг/сут с положительной динамикой в виде снижения уровня аммония в крови до референсных значений — 106 мкг/дл (62 мкмоль/л) к 1 мес 15 дням. Дифференциальная диагностика проводилась с транзитной гипераммониемией новорожденных, вторичной гипераммониемией на фоне течения врожденной инфекции, в меньшей степени — с заболеваниями из группы наследственных нарушений обмена веществ, учитывая отсутствие отклонений по результатам ранее проведенных исследований на наследственные метаболические болезни.

При попытках экстубации периоды самостоятельного дыхания были непродолжительными, хотя явления пневмонии на 2-м мес жизни ребенка купировались. На фоне противосудорожной терапии судороги не возобновлялись. Учитывая невозможность экстубации, ребенку проведена установка трахеостомы, пациент переведен на самостоятельное дыхание через трахеостомическую трубку без потребности в дополнительной оксигенации. Для дальнейшего обследования и лечения в возрасте 74 сут жизни ребенок переведен в отделение патологии новорожденных МДГКБ.

#### Физикальная диагностика

На момент поступления в отделение патологии новорожденных состояние ребенка тяжелое, сознание угнетено. Масса тела — 3914 г ( $Z$ -score =  $-1,3$  SD), длина тела — 53 см ( $Z$ -score =  $-1,5$  SD), окружность головы — 37 см ( $Z$ -score =  $-0,6$  SD) (INTERGROWTH-21st).

Отмечаются вышеперечисленные множественные стигмы дизэмбриогенеза. Кожные покровы бледные, умеренной влажности, чистые. Видимые слизистые оболочки бледные, чистые. Дыхание самостоятельное через трахеостомическую трубку с дотацией  $\text{O}_2$  через маску 1 л/мин, на этом фоне показатель сатурации — 93–99%. Голова округлой формы, большой родничок  $1,5 \times 1,5$  см, не выбухает. Грудная клетка цилиндрической формы, равномерно участвует в акте дыхания. Частота дыхательных движений — 48/мин. Аускультативно дыхание проводится равномерно по всем легочным полям, симметрично. Хрипы проводного характера, исчезают после санации дыхательных путей с удалением умеренного количества слизистой мокроты. Область сердца визуально не изменена. Частота сердечных сокращений — 160–170 уд./мин в покое, до 190 уд./мин при нагрузке. При аускультации тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы достоверно не выслушиваются. Живот слегка вздут, но доступен пальпации во всех отделах, безболезненный, перистальтика сохранена. Печень +2 см, консистенция обычная. Селезенка не пальпируется. Стул после стимуляции желто-зеленый, кашицеобразный, без патологических примесей. Мочевыделение свободное, моча светло-желтая. Двусторонний крипторхизм.

Неврологический статус: спонтанная двигательная активность практически отсутствует, поза экстензорная, конечности преимущественно выпрямлены, кисти сжаты в кулаки. На осмотр реагирует потягиванием конечностей. Фиксации зрения нет, зрачки одинаковой величины, реакция на свет живая, реакция на громкий звук — вздрагивание. Лицо симметрично, негативная гримаса при осмотре. Мышечная дистония с преобладанием гипертонуса разгибателей рук. Рефлексы новорожденных вызываются, ослаблены. Сухожильные рефлексы симметричны, оживлены. Не сосет, глотание затруднено, периодически подтекает слюна (псевдобульбарные нарушения).

#### Предварительный диагноз

##### Основной диагноз

Множественные врожденные пороки развития: врожденный порок сердца — дефект межжелудочковой перегородки, укорочение трубчатых костей верхних конечностей, контрактуры суставов верхних конечностей, удвоение чашечно-лоханочной системы, крипторхизм, микрогнатия. Генетический синдром неуточненный. Q89.7.

##### Сопутствующие диагнозы

Анемия недоношенных (P61.2). Врожденная пневмония, вызванная другими возбудителями (P23.8). Наличие трахеостомы (Z93.0). Бронхолегочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде (P27.1). Гипоксическо-ишемическое поражение ЦНС, синдром двигательных нарушений, псевдобульбарный синдром (P91.0). Судороги новорожденного (P90). Дыхательная недостаточность у новорожденного (P28.3). Недоношенность 34 нед 6 сут (P07.3).

##### Динамика и исходы

В отделении патологии новорожденных пациент провел 2 мес, за весь период наблюдения состояние ребенка оставалось тяжелым. Отмечались симптомы гипоталамической дисфункции в виде периодических подъёмов температуры тела до фебрильных значений, которые не сопровождалась клиникой инфекционного токсикоза, в лабораторных исследованиях маркеры воспаления оставались в пределах нормальных значений, инструментальная диагностика (рентгенографические исследования и УЗИ) не выявляли очага инфекционного процесса.

Также у ребенка отмечена тенденция к гипогликемии, что вызывало необходимость дополнительной дотации раствора глюкозы. Обследован детским эндокринологом — данных за гиперинсулинизм и гипокортицизм не получено. Постепенно уровень гликемии нормализовался.

Сохранялись явления дыхательной недостаточности: при самостоятельном дыхании через трахеостому требовалась дополнительная оксигенация через лицевую маску (100%) в целях достижения удовлетворительных показателей сатурации (93–95%), при нагрузке усиливалась одышка. Отмечались нарушения сосания и глотания, частое подтекание молока, в связи с чем мальчика вскарммливали через назогастральный зонд болюсно.

В неврологическом статусе сохранялась мышечная дистония: вынужденная поза с выпрямленными конечностями, контрактуры в пальцах кистей, тугоподвижность в коленных суставах. Наблюдались тризм жевательной мускулатуры и гиперсаливация. Фиксация взгляда отсутствовала, к началу 5-го мес жизни не было попыток удержания головы, что свидетельствовало о грубой задержке психомоторного развития. На фоне продолжающейся противосудорожной терапии судороги не возобновлялись. При электроэнцефалографии в 3- и 4-месячном возрасте разрядов эпилептиформной активности не обнаружено, отмечены дизритмия и дезорганизация ритмов, основной ритм не дифференцирован. При неоднократных последовательных нейросонографиях были отмечены признаки умеренной дилатации боковых желудочков мозга. Ребенку дважды (в возрасте 1 и 3 мес) выполнена магнитно-резонансная томография мозга: обнаружены очаговые изменения в перивентрикулярном белом веществе лобных и теменных долей, наружных ядрах таламусов и заднего колена внутренних капсул, снижение высоты мозолистого тела, дилатация задних рогов боковых желудочков слабой степени, умеренное расширение субарахноидального пространства. Все эти структурные изменения расценивались как следствие гипоксически-ишемического поражения мозга.

Физиологические отправления за весь период наблюдения не были нарушены, состояние питания и физического развития на фоне комплексной терапии и индивидуализированной нутритивной поддержки характеризовалось отставанием тяжелой степени: в возрасте 4,5 мес масса тела — 5,052 г ( $Z$ -score =  $-2,27$  SD), длина — 56 см ( $Z$ -score =  $-3,13$  SD), окружность головы — 39 см ( $Z$ -score =  $-1,5$  SD) (ANTHRO).

Тяжесть состояния ребенка связывали в первую очередь с генетическим заболеванием, во вторую — с затяжным течением врожденной пневмонии на фоне вторичного иммунодефицитного состояния у незрелого ребенка. Последнее подтверждено результатами исследования клеточного иммунитета в возрасте ребенка 3 мес — субпопуляция T-хелперов CD3<sup>+</sup>CD4<sup>+</sup>CD8<sup>-</sup>CD45<sup>+</sup> составила 37% (норма 46–61%).

Затяжное течение пневмонии с формированием на ее фоне бронхолегочной дисплазии подтверждено данными динамического рентгенологического контроля: на протяжении 3–4-го мес жизни сохранялись полисегментарные уплотнения в легких (преимущественно справа) в сочетании с пневмофиброзными изменениями. Учитывая это, а также выделение из различных локусов условно-патогенных микроорганизмов (*Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*), продолжали антибактериальную терапию (ванкомицин 30 мг/кг/сут, меропенем 90 мг/кг/сут, сульбактам + цефоперазон 150 мг/кг/сут). Признаков инфекционного токсикоза, воспалительных изменений в гемограмме и повыше-

ния маркеров воспаления (концентрации С-реактивного белка, прокальцитонина) за период наблюдения не отмечено. Ребенок продолжал получать противосудорожную терапию (леветирацетам), проводили медикаментозную (бензоат натрия, L-карнитин) и диетическую коррекцию (гипопротеиновая диета — сочетание сцеженного материнского молока и безбелковой смеси, суточная дотация белка составляла 1,5 г/кг) гипераммониемии под контролем концентрации аммония в крови, которая оставалась умеренно повышенной (в возрасте 3 мес составляла 146 мкг/дл, или 86 мкмоль/л, норма для этого возраста 50–80 мкмоль/л).

Продолжался диагностический поиск. При проведении повторных эхокардиографий установлено, что имевший место в возрасте до 2 мес жизни субаортальный дефект межжелудочковой перегородки (первично 4 мм) к возрасту 3 мес практически не определялся; диагноз врожденного порока сердца исключен.

Учитывая сохраняющееся угнетение ЦНС, несмотря на снижение концентрации аммония в крови, с целью исключения неклеточической гиперглицинемии в возрасте 2 мес 20 сут проведено одновременное определение концентрации глицина в плазме (111 мкмоль/л; норма 125–450 мкмоль/л) и в ликворе (23,4 мкМ/л; норма < 20 мкмоль/л) с расчетом соотношения концентраций глицина ликвора к глицину плазмы (0,211; норма  $\leq 0,02$  [7]). В связи с повышением концентрации глицина в ликворе, увеличением соотношения глицина ликвора к глицину плазмы, наличием характерных фенотипических особенностей (дистальная контрактура суставов, низкорасположенные уши), а также псевдобульбарного синдрома проводили дифференциальную диагностику с GLYT1-энцефалопатией, ассоциированной с патогенными вариантами гена *SLC6A9* (OMIM #617301) и неклеточической гиперглицинемией (гены *GLDC*, *ATM*, *GCSH*) (OMIM #605899, #620398, #620423).

Проведено полноэкзомное секвенирование ДНК ребенка (анализ взят в возрасте 3 мес, результаты получены в возрасте 4 мес). Патогенных и вероятно-патогенных вариантов генов, ассоциированных с развитием глициновой энцефалопатии, не выявлено; при повторном исследовании концентрации глицина в плазме в возрасте 4 мес 20 сут обнаружено его заметное снижение — до 15,3 мкмоль/л (норма 125–450), что, вероятно, было обусловлено низкобелковой диетой. Вместе с тем, обнаружен вариант гена *MAGEL2* (*rs770374710*) в гетерозиготном состоянии в экзоне 1 (единственном), приводящий к сдвигу рамки считывания и преждевременной терминации трансляции белка (*p.Gln63ProfsTer47*). Этот вариант неоднократно описан в литературе как *p.Gln666fs* (NM\_019066.5) в гетерозиготном состоянии у пациентов с СШЯ. Проведена валидация выявленного варианта методом прямого секвенирования по Сенгеру. У ребенка вариант *rs770374710* подтвердился. У родителей — не выявлен, то есть заболевание ребенка связано с мутацией *de novo*.

На основании результатов развернутого генетического анализа в сочетании с вышеописанной клинической картиной в 4-месячном возрасте ребенка был установлен следующий клинический диагноз: «Основное заболевание: Синдром Шаафа – Янга. Сопутствующие заболевания: Вторичная гипераммониемия. Пневмония, затяжное течение, реконвалесцент. Иммунодефицит неуточненный. Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, легкое течение. Носитель трахеостомы. Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС. Анемия смешанного генеза. Недоношенность 34 нед 6 сут».



На фоне комплексной терапии состояние ребенка стабилизировалось, пневмония разрешилась. Сохранялся грубый неврологический дефицит, в том числе псевдобульбарные нарушения. Ребенку был присвоен паллиативный статус, и в возрасте 4,5 мес он был переведен в паллиативное отделение МДГКБ для продолжения посиндромной терапии.

### Прогноз

Прогноз по основному заболеванию неблагоприятный в связи с тяжестью состояния пациента и необходимостью паллиативного ухода. Основными причинами неблагоприятного прогноза являются тяжелые респираторные нарушения на фоне псевдобульбарного синдрома и грубый неврологический дефицит. Однако комплексный междисциплинарный подход, включая респираторную поддержку, индивидуализированную нутритивную коррекцию и симптоматическую терапию, может повысить качество жизни пациента и снизить риск осложнений (рецидивирующий аспирационный синдром, судороги).

### Временная шкала

Хронология развития болезни пациента с синдромом Шаафа – Янга, ее ключевые события и прогноз представлены на рис. 3.

### ОБСУЖДЕНИЕ

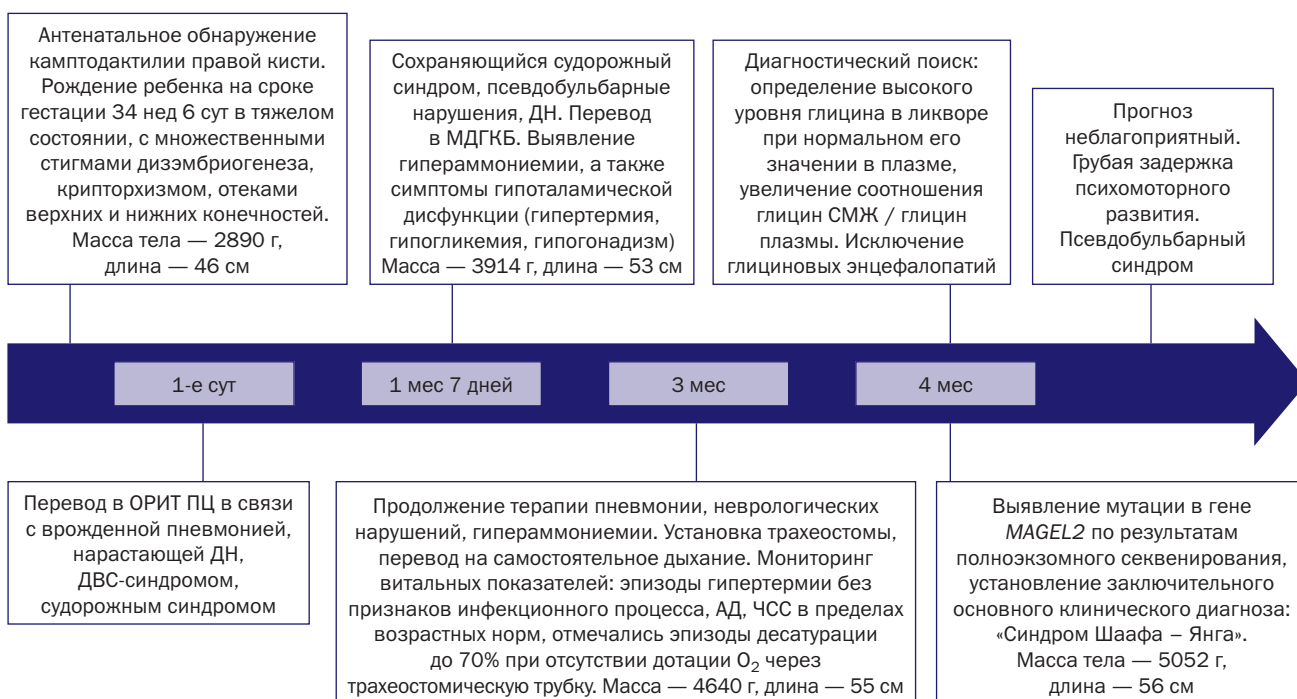
СШЯ представляет собой недавно обнаруженное заболевание нервной системы, фенотипический спектр

которого все еще уточняется. Одной из самых распространенных постнатальных особенностей СШЯ является мышечная гипотония, которая присутствует почти у всех новорожденных с этим синдромом и в некоторых случаях может быть тяжелой [2, 3, 11]. Пренатально мышечная гипотония способна проявляться снижением двигательной активности внутриутробного ребенка [3, 6], в неонатальном периоде — трудностями кормления и респираторным дистресс-синдромом [4, 11, 12]. J. McCarthy и соавт. (2018) установили, что половине новорожденных с СШЯ требуются интубация и механическая вентиляция легких в первые 2 мес жизни, а 18% нуждаются в трахеостомии [1]. У 3 из 4 пациентов диагностируют центральное и/или обструктивное апноэ сна, у 2/3 — нестабильность терморегуляции (высокую чувствительность к холоду, чрезмерное потоотделение) как проявление гипоталамического синдрома [1]. Большинство новорожденных требовали специальных методов кормления (например, использования специальной соски или кормления через назогастральный зонд) в течение первых месяцев жизни [13, 14]. Хотя проблемы с кормлением разрешаются примерно у половины детей в течение первого года жизни, в остальных случаях недостаточное пероральное потребление пищи требует установки гастростомы [3, 15, 16]. Гиперфагия и ожирение, часто наблюдаемые при СПВ, также описаны при СШЯ, но реже и с более поздним дебютом [17].

У детей с СШЯ отмечаются задержка физического развития и умственная отсталость, уровень тяжести которых варьирует [17]. Примерно у 50–60% пациен-

**Рис. 3.** Хронология развития болезни, ключевые события и прогноз для пациента с синдромом Шаафа – Янга

**Fig. 3.** Disease course, key events, prognosis for the patient with Schaaf – Yang syndrome



**Примечание.** ДН — дыхательная недостаточность; МДГКБ — Морозовская детская городская клиническая больница; СМЖ — спинномозговая жидкость; ОРИТ ПЦ — отделение реанимации и интенсивной терапии перинатального центра; ДВС-синдром — синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания; АД — артериальное давление; ЧСС — частота сердечных сокращений.

**Note.** RF (ДН) — respiratory failure; МСЧН (МДГКБ) — Morozovskaya Children's City Hospital; CSF (СМЖ) — cerebrospinal fluid; ICU PC (ОРИТ ПЦ) — intensive care unit of the perinatal center; DIC (ДВС-синдром) — disseminated intravascular coagulation; ABP (АД) — arterial blood pressure; HR (ЧСС) — heart rate.

тов определяется низкий рост (ниже 3-го перцентиля), что может быть следствием гипоталамической дисфункции [1]. У всех пациентов с СШЯ задержка развития приводит к интеллектуальной недостаточности, степень которой зависит от варианта гена *MAGEL2* [2]. Средние сроки моторного развития значительно отстают: дети начинают сидеть в 18 мес, ходить в 50 мес, а говорить первые слова — в 36 мес [1]. Частота расстройств аутистического спектра среди пациентов с СШЯ втрое выше, чем у больных СПВ (75% против 27%) [17].

Гипогонадизм может проявляться уже при рождении и представляет собой одну из первых физически определяемых особенностей у пациентов сразу после рождения, также связанную с гипоталамической дисфункцией [1, 17].

У большинства пациентов наблюдаются скелетные нарушения — контрактуры суставов, сколиоз и снижение минерализации костной ткани, при этом контрактуры суставов могут быть выявлены даже на пренатальной стадии [3]. Дистальные контрактуры суставов верхних конечностей имеются у большинства пораженных, и степень их выраженности варьирует от изолированных контрактур межфаланговых суставов до тяжелых форм множественных артрогрипозов [2, 18, 19].

В настоящее время эффективной терапии детей с СШЯ не разработано. Посиндромное лечение включает в себя логопедическую коррекцию, физиотерапию, медикаментозное лечение поражений желудочно-кишечного тракта, хирургическую коррекцию ортопедических нарушений и использование аппаратов для поддержания дыхательной функции. Кроме того, рекомбинантный человеческий гормон роста способствует значительной прибавке в росте, а также повышению мышечной силы и развитию когнитивных навыков у пациентов с СШЯ, что делает этот препарат предметом дальнейшего изучения в клинических испытаниях [20].

У представленного нами пациента с генетически верифицированным СШЯ наряду с клиническими симптомами, описанными при этом синдроме, имели место и нетипичные проявления болезни: в неврологическом статусе мышечная гипотония уже в конце 1-го мес жизни сменилась на гипертонус разгибателей (с формированием тугоподвижности в суставах), отмечался судорожный синдром.

К типичным неврологическим проявлениям СШЯ у мальчика можно отнести мышечную гипотонию в неонатальном периоде, респираторные нарушения с необходимостью трахеостомии, гипогонадизм, трудности при кормлении (псевдобульбарный синдром), лицевые дизморфизмы, контрактуры дистальных суставов, апноэ и нестабильную температуру тела, глубокую задержку психомоторного развития, которые у нашего пациента совпадают с фенотипом ранее описанных больных [1–3].

Необычным и ранее не описанным при СШЯ состоянием является выявленная у ребенка на 2-м мес жизни гипергаммониемия неясного генеза. Проведенные исследования позволили исключить связь неврологических нарушений с наследственными болезнями обмена, в том числе с нарушениями обмена глицина. Установление диагноза оказалось возможным только благодаря выполнению полноэкзомного секвенирования по Сенгеру. Выявление у пробанда патогенного варианта гена *MAGEL2* явилось основанием для направления на полноэкзомное секвенирование фенотипически здоровых

сибсов и родителей пациента. Ни у одного из членов семьи пробанда носительства патологического аллеля не выявлено. Таким образом, можно констатировать наличие у ребенка мутации гена *MAGEL2 de novo*.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

СШЯ характеризуется значительным полиморфизмом клинических проявлений, наиболее типичными из которых являются скелетные аномалии, нарушения функции нервной системы и гипогонадизм. В основе патогенеза синдрома лежат нарушение транспорта и разрушение белков, ответственных за функционирование нервной системы и костной ткани. Вариативность клинических проявлений болезни затрудняет диагностический поиск, поэтому наиболее надежным методом диагностики остается полноэкзомное/полногеномное секвенирование ДНК. При СШЯ прогноз для большинства пациентов неблагоприятный, так как патогенетическое лечение, включая использование гормона роста, находится в стадии изучения, а поддерживающая симптоматическая терапия не обеспечивает полноценного психомоторного развития. Важной задачей является медико-генетическое консультирование семьи пациента для оценки рисков при планировании деторождения. В представленном нами клиническом наблюдении характерные для СШЯ симптомы сочетались с нетипичными для этого заболевания нарушениями метаболизма (гипераммониемией), а также с перинатальными болезнями, что значительно затруднило установление этиологического диагноза.

## ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От законного представителя пациента получено подписанное информированное добровольное согласие на использование медицинских данных в научных целях, а также на публикацию его изображений в медицинском журнале, включая его электронную версию (дата получения согласия: 29.07.2025).

## INFORMED CONSENT

Patient's legal representative has signed informed written voluntary consent on the publication of medical data for scientific purposes and his images in a medical journal, including its electronic version (signed on 29.07.2025).

## ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

## FINANCING SOURCE

Not specified.

## РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

**И.А. Беляева** — чтение лекций для компаний АО «Прогресс», Bayer, «АстраЗенека», ООО «Эбботт Лэбораториз», ООО «ХИРОУ РУС», ООО «СвитМилк».

Остальные авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

## DISCLOSURE OF INTEREST

**Irina A. Belyaeva** — lecturing for pharmaceutical companies JSC Progress, Bayer, AstraZeneca, Abbott Laboratories, HIROW RUS, SweetMilk.

Other authors confirmed the absence of a reportable conflict of interest.

**ВКЛАД АВТОРОВ**

**И.А. Беляева** — администрирование проекта, просмотр и редактирование рукописи.

**Е.О. Курнатовская** — проведение исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**В.В. Зарубина** — проведение исследования.

**А.Ю. Кругляков** — проведение исследования.

**Т.К. Эльдарова** — написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**М.М. Каменев** — проведение исследования.

**AUTHORS' CONTRIBUTION**

**Irina A. Belyaeva** — project administration, manuscript review and editing.

**Elena O. Kurnatovskaya** — conducting the study, manuscript review and editing.

**Vera V. Zarubina** — conducting the study.

**Andrey Yu. Kruglyakov** — conducting the study.

**Totuy K. Eldarova** — manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Mikhail M. Kamenev** — conducting the study.

**ORCID**

**И.А. Беляева**

<https://orcid.org/0000-0002-8717-2539>

**А.Ю. Кругляков**

<https://orcid.org/0000-0001-5055-0885>

**М.М. Каменев**

<https://orcid.org/0000-0003-2653-4441>

**Е.О. Курнатовская**

<https://orcid.org/0009-0007-3515-018X>

**Т.К. Эльдарова**

<https://orcid.org/0009-0004-7103-4176>

**В.В. Зарубина**

<https://orcid.org/0000-0002-9724-7653>

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES**

- McCarthy J, Lupo PJ, Kovar E, et al. Schaaf-Yang syndrome overview: Report of 78 individuals. *Am J Med Genet A*. 2018;176(12):2564–2574. doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.40650>
- Schubert T, Schaaf CP. MAGEL2 (patho-)physiology and Schaaf-Yang syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 2025;67(1):35–48. doi: <https://doi.org/10.1111/dmcn.16018>
- Schaaf CP, Marbach F. Schaaf-Yang Syndrome. 2021 Feb 11 [updated 2021 Nov 4]. In: *GeneReviews [Internet]*. Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, eds. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2025.
- Huang Z, Lu W, Zhang P, et al. Early onset critically ill infants with Schaaf-Yang syndrome: a retrospective study from the China neonatal genomes project and literature review. *Ann Transl Med*. 2023;11(9):312. doi: <https://doi.org/10.21037/atm-22-4396>
- Дадали Е.Л., Маркова Т.В., Бостанова Ф.М. и др. Особенности клинических проявлений и генетических характеристик синдрома Шаафа-Янга у российских пациентов // *Нервно-мышечные болезни*. — 2024. — Т. 14. — № 1. — С. 42–50. — doi: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-1-42-50> [Dadali EL, Markova TV, Bostanova FM, et al. Special clinical manifestations and genetic characteristics of Schaaf–Yang syndrome in Russian patients. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases*. 2024;14(1):42–50. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-1-42-50>]
- Григорчук С.Е., Туркина О.С., Чекареева Н.Ю. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Шаафа-Янга // *Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии*. — 2024. — Т. 23. — № 1. — С. 132–134. — doi: <https://doi.org/10.20953/1726-1678-2024-1-132-134> [Grigorchuk SE, Turkina OS, Chekmareva NYu. Prenatal ultrasound diagnosis of Schaaf–Young syndrome. *Voprosy ginekologii, akusherstva i perinatologii = Gynecology, Obstetrics and Perinatology*. 2024;23(1):132–134. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.20953/1726-1678-2024-1-132-134>]
- Гуменюк О.И., Мартынова В.В., Руднева Т.А., Черненко Ю.В. Синдром Шаафа-Янг (клинический случай) // *Бюллетень медицинских интернет-конференций*. — 2024. — Т. 14. — № 7-8. — С. 71. [Gumenyuk OI, Martynova VV, Rudneva TA, Chernenkov YuV. Sindrom Shaafa-Yang (klinicheskiy sluchai). *Bulletin of Medical Internet Conferences*. 2024;14(7-8):71. (In Russ).]
- Schaaf CP, Gonzalez-Garay ML, Xia F, et al. Truncating mutations of MAGEL2 cause Prader-Willi phenotypes and autism. *Nat Genet*. 2013;45(11):1405–1408. doi: <https://doi.org/10.1038/ng.2776>
- Crutcher E, Pal R, Naini F, et al. mTOR and autophagy pathways are dysregulated in murine and human models of Schaaf–Yang syndrome. *Sci Rep*. 2019;9(1):15935. doi: <https://doi.org/10.1038/s41598-019-52287-2>
- Chen X, Ma X, Zou C. Phenotypic spectrum and genetic analysis in the fatal cases of Schaaf-Yang syndrome: Two case reports and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2020;99(29):e20574. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000020574>
- Schaaf-Yang Syndrome (SHFYNG). In: *MalaCards: The Human Disease Database*. Available online: [https://www.malacards.org/card/schaaf\\_yang\\_syndrome](https://www.malacards.org/card/schaaf_yang_syndrome). Accessed on November 20, 2025.
- Maaß JG, Brennenstuhl H, Schaaf CP. Morbidity and mortality in Schaaf-Yang syndrome. *Ann Transl Med*. 2023;11(12):405. doi: <https://doi.org/10.21037/atm-23-1718>
- Castilla-Vallmánya L, Centeno-Pla M, Serrano M, et al. Advancing in Schaaf-Yang syndrome pathophysiology: from bedside to subcellular analyses of truncated MAGEL2. *J Med Genet*. 2023;60(4):406–415. doi: <https://doi.org/10.1136/jmg-2022-108690>
- Juriaans AF, Kerkhof GF, Garrelfs M, et al. Schaaf-Yang Syndrome: Clinical Phenotype and Effects of 4 years of Growth Hormone Treatment. *Horm Res Paediatr*. 2024;97(2):148–156. doi: <https://doi.org/10.1159/000531629>
- Kanna E, Batsari E, Lamprinou Z, et al. Laparoscopic Treatment of Severe Gastroesophageal Reflux Disease (GERD) in Schaaf-Yang Syndrome: First Report of Toupet Fundoplication. *Cureus*. 2025;17(7):e87726. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.87726>
- Mari A, Sartorio MUA, Degraffi I, et al. Late-Onset Pyloric Stenosis and Intussusception With Final Diagnosis of Food Proteins' Hypersensitivity in Schaaf-Yang Syndrome: A Case Report. *JPGN Rep*. 2022;3(2):e202. doi: <https://doi.org/10.1097/PG9.0000000000000202>
- Fountain MD, Aten E, Cho MT, et al. The phenotypic spectrum of Schaaf-Yang syndrome: 18 new affected individuals from 14 families. *Genet Med*. 2017;19(1):45–52. doi: <https://doi.org/10.1038/gim.2016.53>
- Mejlachowicz D, Nolent F, Maluenda J, et al. Truncating Mutations of MAGEL2, a Gene within the Prader-Willi Locus, Are Responsible for Severe Arthrogyposis. *Am J Hum Genet*. 2015;97(4):616–620. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2015.08.010>
- Ahn H, Seo GH, Oh A, et al. Diagnosis of Schaaf-Yang syndrome in Korean children with developmental delay and hypotonia. *Medicine (Baltimore)*. 2020;99(51):e23864. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000023864>
- Hebach NR, Caro P, Martin-Giacalone BA, et al. A retrospective analysis of growth hormone therapy in children with Schaaf-Yang syndrome. *Clin Genet*. 2021;100(3):298–307. doi: <https://doi.org/10.1111/cge.14000>

# Владимир Кириллович Таточенко

## (23.03.1931–17.10.2025)



С глубоким прискорбием сообщаем, что 17 октября 2025 г. на 95-м году жизни скончался выдающийся отечественный педиатр и ученый, блестящий клиницист, заслуженный деятель науки РФ, эксперт Всемирной организации здравоохранения, доктор медицинских наук, профессор Владимир Кириллович Таточенко.

После окончания с отличием Второго Московского медицинского института в 1954 г. он был зачислен в клиническую ординатуру Института педиатрии АМН СССР. В его стенах прошел путь длиной в 70 лет: с 1961 г. являлся старшим научным сотрудником пульмонологического отделения, с 1976 г. возглавлял инфекционное, с 1999 по 2007 г. — диагностическое отделение, с 2007 г. занимал должность главного научного сотрудника отделения пульмонологии и аллергологии.

В 1959 г. В.К. Таточенко защитил кандидатскую диссертацию на тему «Бронхолегочные поражения при первичном туберкулезе у детей», в 1968 г. — докторскую диссертацию «Здоровье детского населения и проблемы здравоохранения Индии». В своем научном творчестве он представил новую трактовку первичного туберкулеза, хронических неспецифических заболеваний легких, изучил структуру ОРИ, этиологию и клинику пневмоний и бронхитов, создал новую классификацию этих заболеваний и разработал рациональные схемы их терапии. Обоснованные им сокращение числа противопоказаний и совмещение прививок дали возможность заметно повысить охват детского населения вакцинацией, остановить эпидемию дифтерии и ликвидировать

полиомиелит. За победу над полиомиелитом в нашей стране Владимир Кириллович был награжден именной медалью ВОЗ.

С 1962 по 1965 г. Владимир Кириллович также работал в качестве медицинского советника отделения UNICEF в Юго-Восточной Азии. С 1968 по 1986 г. он совмещал клиническую работу с руководством отделом международного здравоохранения НИИ социальной гигиены им. Н.А. Семашко. С 1967 по 1997 г. принял участие более чем в 50 заседаниях Комитетов экспертов и научных групп ВОЗ, многократно выезжал в страны Европы и Азии для помощи в разработке программ по иммунизации и охране материнства и детства. В течение 28 лет редактировал русское издание Бюллетеня ВОЗ. С 1993 по 2004 г. являлся членом Комитета советников Европейского бюро ВОЗ по Расширенной программе иммунизации.

В.К. Таточенко автор более 300 научных трудов. Его справочники «Педиатру на каждый день», «Антимикробная химиотерапия в педиатрии», «Практическая пульмонология детского возраста», клинические рекомендации «Лихорадочные синдромы у детей» останутся на долгие годы настольными книгами российских педиатров. Под его руководством подготовлены 16 докторов и 72 кандидата медицинских наук.

В.К. Таточенко всегда отличали доброта, скромность, искреннее желание помочь людям. Его жизненный путь является достойным примером добросовестного труда, самоотдачи, любви к избранному делу. Его высочайший профессионализм, целеустремленность, мудрость снизили глубокое уважение и заслуженное признание коллег и учеников.

Светлая память о Владимире Кирилловиче Таточенко навсегда останется в наших сердцах!

*Союз педиатров России*