



Союз  
педиатров  
России

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)*

2026 / том 25 / № 1



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.

Балькова 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.

Налётов 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

Эйгенманн 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 СМН 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, Электровзводская ул., д. 20, стр. 8  
Тел.: +7 (495) 780-67-05, www.vivastar.ru  
Знаком информационной продукции не маркируется.  
Дата выхода в свет 10.02.2026.  
Тираж 7000 экземпляров.  
Подписной индекс в каталоге «Почта России» — П4843. Свободная цена.



# ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ / 2026 / ТОМ 25 / № 1

## СОДЕРЖАНИЕ

### ИЗ ИСТОРИИ ПЕДИАТРИИ

- 6 С.Б. Манышев, К.Б. Манышева  
**ПРОФЕССОР ПЕТР ДАВИДОВ И КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ ДАГЕСТАНСКОГО МЕДИЦИНСКОГО ИНСТИТУТА В ГОДЫ ВЕЛИКОЙ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ВОЙНЫ**

### ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- 11 А.А. Иванов, Н.С. Ершова, Т.В. Куличенко  
**ГИПОКАЛИЕМИЧЕСКИЙ ПЕРИОДИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ**

### КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- 17 В.О. Теплов, А.М. Абрамян, П.А. Старинец, Е.Н. Матвеевко, Н.С. Корчагина, Т.В. Дорошенко, М.А. Чундокова  
**АУТОИММУННЫЙ ГАСТРИТ У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У БЛИЗНЕЦОВ И РОЛЬ ЭНДОСКОПИИ В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ**
- 23 В.В. Иванчиков, А.И. Материкин, А.Д. Алексеева, А.А. Прийменко  
**ПРИМЕНЕНИЕ ДУПИЛУМАБА У ПОДРОСТКА С ТЯЖЕЛЫМ АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С VLAISE: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**
- 28 Н.В. Бучинская, А.О. Вечкасова, Е.Е. Шиповскова, Н.Д. Вашакмадзе, М.М. Костик  
**ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ КВЕСТ ПАЦИЕНТА С МЯГКОЙ ФОРМОЙ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА, ТИП I (СИНДРОМ ШЕЙЕ): КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

### В ПОМОЩЬ ВРАЧУ

- 37 И.Ю. Круглов, Н.Ю. Румянцев, Г.Г. Омаров, А.М. Таказова, К.И. Пелих, И.М. Каганцов  
**ПАЦИЕНТЫ С ВРОЖДЕННОЙ КОСОЛАПОСТЬЮ НА ПРИЕМЕ У НЕОНАТОЛОГА И ПЕДИАТРА: ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ**

# 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 10.02.2026.

Edition 7000 copies

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



# CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW) / 2026 / V. 25 / N° 1

## CONTENT

### HISTORY OF PEDIATRICS

- 6 Sergey B. Manyshev, Kseniia B. Manysheva  
**PROFESSOR PETER DAVYDOV AND DEPARTMENT OF PEDIATRIC DISEASES OF THE DAGESTAN MEDICAL INSTITUTE DURING THE GREAT PATRIOTIC WAR**

### REVIEW

- 11 Artem A. Ivanov, Natalya S. Ershova, Tatiana V. Kulichenko  
**HYPOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS: NARRATIVE REVIEW**

### CLINICAL OBSERVATION

- 17 Vadim O. Teplov, Aregnazan M. Abramyan, Polina A. Starinets, Ekaterina N. Matveenko, Natalya S. Korchagina, Tatyana V. Doroshenko, Madina A. Chundokova  
**AUTOIMMUNE GASTRITIS IN CHILDREN: A CASE STUDY OF DIAGNOSIS IN TWINS AND THE ROLE OF ENDOSCOPY IN EARLY DIAGNOSIS**
- 23 Vladislav V. Ivanchikov, Alexander I. Materikin, Anastasiya D. Alekseeva, Anastasiya A. Priymenko  
**DUPILUMAB ADMINISTRATION IN AN ADOLESCENT WITH SEVERE ATOPIC DERMATITIS ASSOCIATED WITH BLAISE: CASE STUDY**
- 28 Natalya V. Buchinskaya, Anastasia O. Vechkasova, Ekaterina E. Shipovskova, Nato D. Vashakmadze, Mikhail M. Kostik  
**DIAGNOSTIC QUEST OF A PATIENT WITH A MILD FORM OF MUCOPOLYSACCHARIDOSIS, TYPE I (SCHEIE SYNDROME): CASE STUDY**

### A DOCTOR'S AID

- 37 Igor Yu. Kruglov, Nicolay Yu. Rumyantsev, Gamzat G. Omarov, Angelika M. Takazova, Kirill I. Pelikh, Ilya M. Kagantsov  
**PATIENTS WITH CONGENITAL CLUBFOOT AT NEONATOLOGIST AND PEDIATRICIAN APPOINTMENT: FREQUENTLY ASKED QUESTIONS**

С.Б. Манышев<sup>1</sup>, К.Б. Манышева<sup>2</sup><sup>1</sup> Национальный исследовательский университет «Высшая школа экономики», Москва, Российская Федерация<sup>2</sup> Дагестанский государственный медицинский университет, Махачкала, Российская Федерация

# Профессор Петр Давыдов и кафедра детских болезней Дагестанского медицинского института в годы Великой Отечественной войны

## Контактная информация:

Манышев Сергей Борисович, кандидат исторических наук, научный сотрудник Института региональных исторических исследований Факультета гуманитарных наук Национального исследовательского университета «Высшая школа экономики»

Адрес: 109028, Москва, Покровский бульвар, д. 11, тел.: +7 (495) 771-32-32, e-mail: msergey1990@gmail.com

Статья поступила: 26.11.2025, принята к печати: 02.02.2026

В статье представлены результаты исследования, отражающие историю кафедры и клиники детских болезней Дагестанского медицинского института во время Великой Отечественной войны 1941–1945 гг. На основе впервые вводимых в научный оборот архивных документов, данных литературы и периодической печати рассматриваются деятельность профессора-педиатра П.Д. Давыдова в Дагестане, его роль в создании системы оказания медицинской помощи детям. Отдельное внимание уделено организации учебного процесса на кафедре детских болезней Дагестанского медицинского института в военный период. Большое внимание авторы уделяют научным исследованиям, которые проводил П.Д. Давыдов, отдельно останавливаясь на результатах борьбы с дизентерией, которые нашли отражение в его докторской диссертации, защищенной в 1944 г. В статье также рассмотрена санитарно-просветительская работа среди населения и деятельность Дагестанского общества детских врачей.

**Ключевые слова:** охрана здоровья детей, педиатрия, история медицины, Великая Отечественная война, П.Д. Давыдов, Дагестан, Дагестанский медицинский институт

**Для цитирования:** Манышев С.Б., Манышева К.Б. Профессор Петр Давыдов и кафедра детских болезней Дагестанского медицинского института в годы Великой Отечественной войны. *Вопросы современной педиатрии*. 2026;25(1):6–10. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3007>

Проблемы оказания медицинской помощи детям в годы Великой Отечественной войны неоднократно становились предметом внимания ученых. Изучались как общие тенденции [1, 2], так и организация ее в отдельных регионах страны [3, 4], в том числе и на Северном Кавказе [5, 6]. Однако до сих пор не привлекала внимания исследователей деятельность кафедры и клиники детских болезней Дагестанского медицинского института.

Организация в Махачкале в 1932 г. медицинского института значительно повлияла на оказание медицинской помощи населению региона, а также на проведение научных исследований, связанных в большинстве своем с нуждами практического здравоохранения [7]. Кафедра детских болезней была создана в конце 1935 г. Ее возглавил выпускник медицинского факультета Донского университета Петр Дмитриевич

Sergey B. Manyshev<sup>1</sup>, Kseniia B. Manysheva<sup>2</sup><sup>1</sup> HSE University, Moscow, Russian Federation<sup>2</sup> Dagestan State Medical University, Makhachkala, Russian Federation

## Professor Peter Davydov and Department of Pediatric Diseases of the Dagestan Medical Institute During the Great Patriotic War

This article presents the results of a study reflecting the history of the Department and Clinic of Pediatric Diseases of the Dagestan Medical Institute during the Great Patriotic War of 1941–1945. Professor P.D. Davydov work in Dagestan and his role in creating children healthcare was examined based on archival documents, literature, and periodicals for the first time introduced in scholarly discourse. Special attention was paid to educational process organization at the Department of Pediatric Diseases at the Dagestan Medical Institute during the war. The authors devoted considerable attention to scientific research conducted by P.D. Davydov, specifically focusing on the results of the fight against dysentery, which were reflected in his doctoral dissertation, defended in 1944. The article also examines public health education and the activities of the Dagestan Society of Pediatricians.

**Keywords:** children's health care, pediatrics, history of medicine, Great Patriotic War, P.D. Davydov, Dagestan, Dagestan Medical Institute

**For citation:** Manyshev Sergey B., Manysheva Kseniia B. Professor Peter Davydov and Department of Pediatric Diseases of the Dagestan Medical Institute During the Great Patriotic War. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):6–10. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3007>

Давыдов (1854–1970) (рис. 1). Он родился в 1894 г. в станице Аржановской Области Войска Донского (в настоящее время станица Аржановская находится на территории Волгоградской области). После окончания вуза в 1924 г. П.Д. Давыдов работал ординатором детской клиники в Ташкенте, заведующим детским отделением в Донецкой городской больнице, затем — заведующим детской консультацией в Таганроге, а в 1934–1936 гг. возглавлял кафедру детских болезней Хабаровского государственного медицинского института [8, 9].

Переезд П.Д. Давыдова в Дагестан был вызван необходимостью создания клиники и кафедры детских болезней, где проявился его талант организатора и ученого широкого профиля. Первыми ассистентами, принятыми на работу, стали Г.Б. Мясник (рис. 2) и З.Д. Шпильберг, которые не только проводили практические занятия со студентами, но и активно включились в научную работу [10]. Их экспедиционные выезды в ряд кумыкских и даргинских сел помогли установить, что развитие рахита у детей не связано с природно-географическими условиями республики. Кроме того, климатические условия Дагестана благоприятно сказывались на лечении туберкулеза, а совместная работа П.Д. Давыдова и З.Д. Шпильберга «Гуниб как база для организации детского высокогорного курорта» стала ценным вкладом в изучение медицинской географии [11].

Первоначально кафедра разместилась в Республиканской клинической больнице, где располагалось 30-коечное отделение. П.Д. Давыдов указывал, что клиника должна иметь хотя бы 50–60 коек для эффективной работы и систематически пытался этого добиться, отмечая, что «речь идет об обеспечении квалифицированной помощью детей трудящихся не только столицы Дагестана, но и всей республики» [12]. И в начале 1941 г. кафедра и клиника были перемещены в здание бывшего городского родильного дома, а коечная мощность увеличилась до 55 [13, л. 51–51 об.].

Начало Великой Отечественной войны вызвало существенные изменения в деятельности всего медицинского

института: срок обучения студентов был сокращен, программа сжата до необходимого минимума, а кафедры объединены в несколько тематических блоков для лучшего взаимодействия. Так, кафедра детских болезней оказалась включенной в терапевтический блок, методическую работу которого курировал профессор-терапевт В.Г. Божовский [14]. Благодаря этому из курса педиатрии были исключены вопросы гельминтозов, а учебный процесс на кафедре был перестроен таким образом, что основное внимание стало уделяться острым инфекциям и желудочно-кишечным заболеваниям, главным образом брюшному тифу и дизентерии, новейшим методам их профилактики и лечения [13, л. 51].

Уже в июне 1941 г. профессор П.Д. Давыдов вместе с ассистентом М.И. Акаевым выступил с инициативой увеличить число рабочих часов в клинике в 1,5 раза без дополнительной оплаты. Они отмечали: «Коллектив детской клиники взял на себя ряд обязательств: в кратчайший срок организовать учебу по оказанию первой медпомощи в боевой обстановке, первой помощи в тылу, помощи при ПВХО и т.д.» [15].

С началом войны число преподавателей на кафедре сократилось: вместо 4,5 ставок осталось лишь 2, поэтому большую часть практических занятий был вынужден проводить сам заведующий. В это время на кафедре по совместительству работали ассистенты Д.И. Алиева (рис. 3) и Н.В. Сергеева, а также имевший двухмесячный опыт работы ординатор Медведева, причем первая из них регулярно откомандировывалась в распоряжение Народного комиссариата здравоохранения Дагестанской АССР.

Теоретический и практический план преподавания предполагал в 7-м семестре 1941 г. 51 час лекций и 80 часов практических занятий, а в 9-м семестре — по 52 часа соответственно. Несмотря на нехватку учебного персонала, эти показатели были выполнены [16, л. 61].

Впоследствии число ассистентов было увеличено: после возвращения института из краткосрочной эвакуации в 1942 г. на кафедре детских болезней начали работать Р.А. Шкода (рис. 4), А.А. Прокопенко и Соколик [13, л. 51].

**Рис. 1.** П.Д. Давыдов. 1943 г.  
**Fig. 1.** P.D. Davydov. 1943



Источник: Центральный государственный архив Республики Дагестан. ЦГА РД. Ф. Р-352. Оп. 22. Д. 17. Л. 1.  
Source: Central State Archives of the Republic of Dagestan. CSA RD. Fund P-352. Inventory 22. Case 17. L. 1.

**Рис. 2.** Г.Б. Мясник. 1938 г.  
**Fig. 2.** G.B. Myasnik. 1938



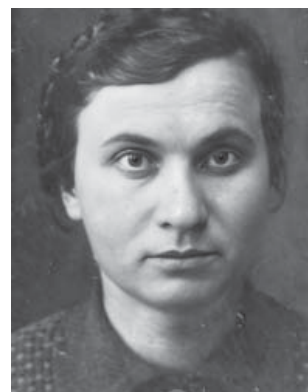
Источник: Архив кафедры нервных болезней, медицинской генетики и нейрохирургии Дагестанского государственного медицинского университета.  
Source: Archive of the Department of Nervous Diseases, Medical Genetics, and Neurosurgery, Dagestan State Medical University.

**Рис. 3.** Д.И. Алиева. 1947 г.  
**Fig. 3.** D.I. Alieva. 1947



Источник: Архив кафедры нервных болезней, медицинской генетики и нейрохирургии Дагестанского государственного медицинского университета.  
Source: Archive of the Department of Nervous Diseases, Medical Genetics, and Neurosurgery, Dagestan State Medical University.

**Рис. 4.** Р.А. Шкода. 1949 г.  
**Fig. 4.** R.A. Skoda. 1949



Источник: Архив кафедры нервных болезней, медицинской генетики и нейрохирургии Дагестанского государственного медицинского университета.  
Source: Archive of the Department of Nervous Diseases, Medical Genetics, and Neurosurgery, Dagestan State Medical University.

Однако остро стоял вопрос с обеспечением практических занятий студентов. Сотрудники кафедры не имели возможности проводить занятия в детской поликлинике Махачкалы [17, л. 1]. Для чтения лекций использовался зал ожидания пациентов в детской больнице, а в условиях отсутствия учебных аудиторий разбор пациентов и их курация проводились либо в коридоре, либо у постели больного [18]. Основные знания по педиатрии студенты приобретали на практических занятиях, которые проводила ассистент Д.И. Алиева. «Хотя она не имела ученой степени, но зато хорошо знала детские болезни, а главное, умела продемонстрировать больного ребенка и доходчиво рассказать о нем. Это была удивительно славная и очень приятная, высококультурная немолодая женщина», — вспоминал впоследствии один из студентов [19].

Само состояние клиники детских болезней оставляло желать лучшего. Еще в довоенный период родители пациентов жаловались на нехватку постельных принадлежностей, плохое санитарное состояние палат [20]. Положение усугубилось в военный период: в клинике отсутствовали горячее водоснабжение и электричество [21].

Несмотря на условия военного времени, научно-исследовательские институты и соответствующие кафедры вузов не прекращали своей работы в области поиска оптимальных методов лечения детей [2]. Не была исключением и кафедра Дагестанского медицинского института, но отсутствие достаточного числа сотрудников кафедры и клиники существенно затрудняло научную работу, которая в военный период выполнялась исключительно заведующим. Главным исследованием, проведенным П.Д. Давыдовым, являлось изучение вопросов лечения дизентерии у детей, которое вылилось в подготовку и защиту в январе 1944 г. в Тбилиси докторской диссертации на тему «Эффективность некоторых методов лечения бациллярной дизентерии у детей (клиника и эксперимент)». Причем членами ученого совета была подчеркнута особая актуальность темы в условиях войны [22, л. 92].

В исследование П.Д. Давыдова было включено 556 случаев наблюдений за детьми с острыми энтероколитами и дизентерией. Основные направления поиска эффективного лечения этих патологических состояний складывались из двух пунктов: воздействия на возбудителя и активацию иммунитета, а также введения специальной диеты. В результате анализа проведенных исследований было установлено, что наиболее эффективным методом лечения являлось применение комбинации сульфидина с гемотерапией, дополненное диетическим питанием. При таком сочетании наблюдались улучшение общего состояния пациентов, нормализация стула, улучшение аппетита. Все это позволяло сократить сроки госпитализации до 9 дней.

Сульфидин нормализовал температуру, вызывал уменьшение болевого синдрома и снижение явлений токсикоза у детей в течение первых двух суток от начала его применения, а к 10-му дню возбудитель переставал высеваться из кала. Опытным путем установили, что длительность применения сульфидина должна была составлять не менее 5 дней во избежание рецидивов болезни, причем внутримышечное введение позволяло снизить дозировку вводимого препарата почти в 2 раза, а введение сульфидина по Планельсу было признано наиболее экономически выгодным и безопасным, так как расход препарата уменьшался значительно при небольшом уменьшении терапевтического эффекта.

Диетотерапия являлась дополнением к основному лечению, и ее введение гарантировало улучшение аппетита в 85% случаев. Здесь наибольшую эффективность продемонстрировало применение концентрированного

кислого молока с медом ввиду его бактериостатического действия, в том числе и на условно-патогенную кишечную флору. Кроме того, оно обеспечивало достаточный калораж и оптимальное соотношение макронутриентов. В эксперименте на животных была продемонстрирована профилактика цинги при применении концентрированного кислого молока, что подтверждало сохранение высокого содержания аскорбиновой кислоты в нем в процессе консервации. Добавление к молоку меда или фруктовых соков не только улучшало органолептические свойства, которые позволяли активно вводить его в рацион пациентов детского возраста, несмотря на наличие анорексии как одного из симптомов заболевания, но и обогащало питание другими витаминами.

Сульфидин с диетотерапией, применяемые совместно, потенцировали бактериостатическое действие друг друга. Гемотерапия плацентарной кровью в сочетании с другими методами терапевтического воздействия продемонстрировала эффективность при острых энтероколитах. Фаготерапия была признана простым, недорогим и доступным методом лечения. При этом применение бактериофага было значительно ограничено временными рамками — он, несомненно, считался эффективным, особенно в сочетании с концентрированным кислым молоком, но лишь при использовании на ранних стадиях заболевания — в течение первых 2–3 суток от появления симптомов.

Предложенная схема лечения дизентерии и острых энтероколитов включала внутримышечное введение плацентарной крови на протяжении 5 дней, спустя 2–3 часа после этого — пероральное или внутримышечное введение сульфидина либо введение по способу Планельса с четко установленными суточными дозами, рассчитанными на должную массу тела пациента. Эта схема была признана П.Д. Давыдовым наиболее эффективной и безопасной, без проявления возможного токсического действия сульфидина [23].

Как указывал сам Петр Дмитриевич, благодаря его наработкам удалось снизить детскую смертность в Дагестане в 5 раз [22, л. 92].

После завершения работы над докторской диссертацией П.Д. Давыдов занимался изучением рационального питания детей в военный период [22, л. 92]. В первой половине 1945 г. он завершил исследование, связанное с лечебно-диагностическим значением костной рыбной муки в детском возрасте. Эта работа имела своей задачей определение химического состава сырья, его применение при детских заболеваниях: особенности дозировки в соответствии с возрастом пациентов, а также возможность использования у здоровых детей в яслях и детских домах [24, л. 6 об.]. При этом применялась костная мука местной выработки махачкалинского рыбоконсервного завода, продемонстрировавшая удовлетворительные качество и безопасность: лабораторные исследования показали, что она содержит, помимо небольшого процента жиров и белков, окись кальция и фосфорный ангидрид [25]. Это исследование было продолжено в послевоенный период: изучалась особенность применения костной муки, приготовленной из бараньих и говяжьих костей. Было доказано, что введение солей кальция вместе с витамином D и препаратами фосфора заметно влияло на содержание кальция в плазме крови. Кроме того, использование костной муки у беременных способствовало профилактике рахита у новорожденных [26].

К 1944 г. клиниками детских болезней и акушерства и гинекологии был подготовлен сборник статей, посвященный проблемам охраны материнства и детства, который, по словам профессоров Н.П. Верхачкого и П.Д. Давыдова,

имел актуальное значение «в повышении рождаемости и снижении материнской и детской смертности в условиях Великой Отечественной войны» [27, л. 14]. Согласно плану-проспекту, в него должны были войти 9 статей, 3 из которых посвящались педиатрии в привязке к региональным факторам — «Охрана здоровья детей в Дагестане за время Советской власти», «Народно-хозяйственное значение борьбы с малярией у детей в Дагестане», «Значение терапии и профилактики дизентерии у детей и сохранение эпидемического благополучия Дагестана» [27, л. 15]. Однако его издание не было одобрено Отделом пропаганды и агитации Дагестанского обкома ВКП(б), который принял решение об отпуске бумаги для печати.

К неопубликованным исследованиям периода войны относятся также статья П.Д. Давыдова 1942 г. «К вопросу о преждевременном половом созревании у девочек» и его монография 1944 г. «Причины смерти детей и проблемы сохранения жизни ребенка» [13, л. 51 об.].

Важной задачей, которая стояла перед педиатрами в военный период, было не допустить эпидемических вспышек детских заболеваний среди эвакуированного из фронтовых и прифронтовых районов населения [2]. Первый секретарь Дагестанского обкома ВКП(б) А.Д. Даниялов вспоминал: «В первые же дни и месяцы войны в Дагестан стали прибывать беженцы с оккупированных врагом территорий. В Махачкале накапливалось больше эвакуированного населения, чем коренного. Порт, железнодорожная станция, прилегающие к ним площади, городской сад и улицы Махачкалы были заполнены женщинами, детьми, стариками, прибывшими из оккупированных врагом районов» [28]. Такое скопление населения негативно сказывалось на эпидемической обстановке в республике. В соответствии с постановлением Бюро Дагестанского обкома ВКП(б) для стационарного лечения детей, больных дизентерией, было приспособлено здание фабричной больницы в Махачкале; один из корпусов школы № 13 переоборудовали для госпитализации эвакуированных пациентов с корью, а Наркомторг организовал детские диетические столовые в городах Дагестана [29, л. 6–7]. П.Д. Давыдов на общественных началах являлся главным консультантом всех этих учреждений, а также городской поликлиники, поликлиники порта и яслей [16, л. 61 об.]. Ученый писал, что результатом этой интенсивной работы стала «быстрая ликвидация эпидемических заболеваний, предупреждение новых вспышек, снижение процента смертности в 2 раза по сравнению с довоенным периодом» [22, л. 92].

Несмотря на то, что в основном работа в военный период была сосредоточена вокруг лечения раненых, продолжалась она и в области организации гражданского здравоохранения. По инициативе П.Д. Давыдова организовали курсы усовершенствования педиатров и медицинских сестер при клинике для сотрудников детских учреждений Махачкалы, которые действовали при Дагестанском обществе детских врачей [30]. Это общество было создано в 1936 г. и включало первоначально 18 педиатров из детской поликлиники в Махачкале, а к концу войны в его состав входило до 30 членов, в том числе из Дербента, Дагестанских Огней и поселка Двигательстрой. Именно по линии общества П.Д. Давыдовым составлялись и распространялись разнообразные методические рекомендации для врачей в районах Дагестана, которые не могли приехать на специализацию в Махачкалу [31].

Отдельное место в деятельности П.Д. Давыдова в военный период продолжала занимать и санитарно-просветительская работа: еще во второй половине 1930-х гг. он активно публиковал в местной периодике заметки и статьи по проблемам детского здоровья, про-

водил встречи со школьниками. Но пика она достигла именно в военный период: только в 1944 г. им были подготовлены 7 популярных лекций для выступления по радио, посвященных общим проблемам здоровья детей, мерам борьбы с инфекционными заболеваниями, в том числе с корью и дифтеритом, а также поносом [32, л. 1, 2]. П.Д. Давыдов считал, что, несмотря на некоторые успехи, достигнутые в оказании помощи пациентам, существовал и ряд недостатков, к которым он относил недостаточную санитарно-просветительскую работу с матерями и низкий охват патронажем детей ясельного возраста [30].

Таким образом, деятельность профессора П.Д. Давыдова и сотрудников кафедры и клиники детских болезней Дагестанского медицинского института в военный период была во многом достаточно традиционной. Главными задачами были прежде всего подготовка кадров и повышение квалификации работавших в республике педиатров. С этой целью регулярно проводились курсы усовершенствования врачей, а также был разработан ряд инструктивных материалов для работавших вне городов специалистов, причем в основном эта работа проводилась Дагестанским обществом детских врачей. Несмотря на все сложности, связанные с сокращением штатов, достаточно интенсивной была научная работа, хотя проводил ее в основном сам П.Д. Давыдов, который в 1943 г. завершил докторскую диссертацию. Можно с уверенностью сказать, что опыт работы в Дагестане не прошел для ученого даром, а стал для него важной ступенью в дальнейшей научной карьере в Краснодаре и Ростове-на-Дону.

#### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено в рамках Программы фундаментальных исследований НИУ ВШЭ.

#### FINANCING SOURCE

The study was carried out within HSE Fundamental Research Program framework.

#### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

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

#### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

#### ВКЛАД АВТОРОВ

**С.Б. Манышев** — концепция и дизайн статьи, поиск и анализ архивных материалов и литературы, написание текста, редактирование.

**К.Б. Манышева** — концепция и дизайн статьи, поиск и анализ архивных материалов и литературы, написание текста, редактирование.

#### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Sergey B. Manyshv** — study concept and design, archival materials and literature search and analysis, manuscript writing, manuscript editing.

**Kseniia B. Manyшева** — study concept and design, archival materials and literature search and analysis, manuscript writing, manuscript editing.

#### ORCID

**С.Б. Манышев**

<https://orcid.org/0000-0002-5276-7743>

**К.Б. Манышева**

<https://orcid.org/0000-0002-1946-0424>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Гольдфельд А.Я. *Очерки по истории педиатрии СССР*. — М.: Медицина; 1970. — 183 с. [Goldfeld AY. *Ocherki po istorii pediatrii SSSR*. Moscow: Meditsina; 1970. 183 p. (In Russ).]
2. Альбицкий В.Ю., Шер С.А. *Советская система охраны здоровья детей в годы Великой Отечественной войны* / под ред. А.А. Баранова. — М.: ПедиатрЪ; 2022. — 191 с. [Albitskiy VYu, Sher SA. *Sovetskaya sistema okhrany zdorov'ya detei v gody Velikoi Otechestvennoi voyny*. Baranov AA, ed. Moscow: Peditr; 2022. 112 p. (In Russ).]
3. Банзаракцаева Е.В. *Охрана детства в Бурятии в годы Великой Отечественной войны*. — Улан-Удэ: ИПЦ ФГБОУ ВПО ВСГАКИ; 2008. — 165 с. [Banzaraktsaeva EV. *Okhrana detstva v Buryatii v gody Velikoi Otechestvennoy voyny*. Ulan-Ude: Publishing and Printing Center of the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education East Siberian State Academy of Culture and Arts; 2008. 165 p. (In Russ).]
4. Шер С.А., Нагорная С.В., Паренькова О.Р. Медицинское обеспечение детского населения г. Смоленска в годы Великой Отечественной войны (к 80-летию Победы в Великой Отечественной войне) // *Вопросы современной педиатрии*. — 2025. — Т. 24. — № 2. — С. 69–75. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i2.2891> [Sher SA, Nagornaya SV, Parenkova OR. Providing Health Care for the Children in Smolensk During the Great Patriotic War (to the 80th Anniversary of Victory in the Great Patriotic War). *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(2):69–75. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i2.2891>]
5. Абдулжанова Ф.С. *Охрана здоровья женщины-матери и ребенка*. — Махачкала: Дагестанское книжное изд-во; 1978. — 65 с. [Abdulzhanova FS. *Okhrana zdorov'ya zhenshchiny-materi i rebenka*. Makhachkala: Dagestanskoe knizhnoe izd-vo; 1978. 65 p. (In Russ).]
6. Яхьяева З.И., Батаев Х.М. Развитие профилактического направления в охране материнства и младенчества в республиках Северного Кавказа в первой половине XX века // *Вопросы современной педиатрии*. — 2012. — Т. 11. — № 1. — С. 10–13. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v11i1.127> [Yakhyaeva ZI, Bataev KhM. Development of Prophylactics in Maternity and Child Care in the Republics of Northern Caucasus in the First Half of XX Century. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2012;11(1):10–13. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v11i1.127>]
7. Нагиева М.К. К вопросу об истории становления Дагестанского государственного медицинского института в 30-е гг. XX в. // *Вестник Дагестанского государственного университета. Серия 2: Гуманитарные науки*. — 2013. — № 4. — С. 26–32. [Nagieva MK. K voprosu ob istorii stanovleniya Dagestanskogo gosudarstvennogo meditsinskogo instituta v 30-e gg. XX v. *Vestnik Dagestanskogo gosudarstvennogo universiteta. Seriya 2: Gumanitarnye nauki*. 2013;(4):26–32. (In Russ).]
8. Юбилейная книга: 75 лет Дальневосточному государственному медицинскому университету / сост. В.П. Молочный, Т.А. Бойко. — Хабаровск: Изд-во Дальневосточного ГМУ; 2005. — 326 с. [Yubileynaya kniga: 75 let Dal'nevostochnomu gosudarstvennomu meditsinskomu universitetu. Molochnyy VP, Boyko TA, comp. Khabarovsk: Publishing House of the Far Eastern State Medical University; 2005. 326 p. (In Russ).]
9. Османов А.О., Шамов И.А. *Профессора и доктора медицинских наук — сотрудники и выпускники Дагестанской государственной медицинской академии*. — Махачкала: Лотос; 2007. — 272 с. [Osmanov AO, Shamov IA. *Professora i doktora meditsinskikh nauk — sotrudniki i vypuskniki Dagestanskoy gosudarstvennoy meditsinskoy akademii*. Makhachkala: Lotos; 2007. 272 p. (In Russ).]
10. Архив кафедры нервных болезней, медицинской генетики и нейрохирургии Дагестанского государственного медицинского университета. Сведения на ассистентов ДМИ по состоянию на 27.05.1941 г. [Archives of the Department of Nervous Diseases, Medical Genetics, and Neurosurgery of the Dagestan State Medical University. Information on DMI assistants as of May 27, 1941. (In Russ).]
11. Байрашевский О.А. Научно-исследовательская работа Дагмединститута // *Дагестанская правда*. — 1940. — № 125 (5430). — С. 3. [Bayrashevskiy OA. Nauchno-issledovatel'skaya rabota Dagmedinstituta. *Dagestanskaya pravda*. 1940;(125):3. (In Russ).]
12. Давыдов П.Д. Столице Дагестана нужна детская больница // *Дагестанская правда*. — 1940. — № 283 (5588). — С. 3. [Davydov PD. Stolitse Dagestana nuzhna detskaya bol'nitsa. *Dagestanskaya pravda*. 1940;(283):3. (In Russ).]
13. Центральный государственный архив Республики Дагестан (ЦГА РД). Ф. Р-512. Оп. 17. Д. 74. [Central State Archive of the Republic of Dagestan (CSA RD). Fund R-512. Inventory 17. Case 74. (In Russ).]
14. Кыштым В.В. *История возникновения и развития Дагестанского государственного медицинского института (1932–1967 гг.)*. — Махачкала: ДГМА; 1995. — 110 с. [Kyshtymov VV. *Istoriya vozniknoveniya i razvitiya Dagestanskogo gosudarstvennogo meditsinskogo instituta (1932–1967 gg.)*. Makhachkala: DSMA; 1995. 110 p. (In Russ).]
15. Давыдов П.Д., Акаев М.И. Все силы и знания на борьбу с врагом // *Дагестанская правда*. — 1941. — № 161 (5769). — С. 3. [Davydov PD, Akaev MI. Vse sily i znaniya na bor'bu s vragom. *Dagestanskaya pravda*. 1941;(161):3. (In Russ).]
16. ЦГА РД. Ф. Р-512. Оп. 16. Д. 95. [CSA RD. Fund R-512. Inventory 16. Case 95. (In Russ).]
17. Государственный архив Российской Федерации. Ф. А-482. Оп. 47. Д. 2638. [State Archives of the Russian Federation. Fund A-482. Inventory 47. Case 2638. (In Russ).]
18. Шот Е.К. Слово ветерану // *За медицинские кадры*. — 1987. — № 10 (522). — С. 3. [Shot EK. Slovo veteranu. *Za meditsinskie kadry*. 1987;(10):3. (In Russ).]
19. Далгат Д.М. *Воспоминания профессора хирургии*. — Махачкала: ДГМА; 2003. — 152 с. [Dalgat DM. *Vospominaniya professora khirurgii*. Makhachkala: DSMA; 2003. 152 p. (In Russ).]
20. Гаплевская Е.Н. Навести порядок в детской центральной клинике // *Дагестанская правда*. — 1940. — № 256 (5561). — С. 3. [Gaplevskaya EN. Navesti poriyadok v detskoj tsentral'noy klinike. *Dagestanskaya pravda*. 1940;(256):3. (In Russ).]
21. Пашиц Л. Детская клиника без света и топлива // *Дагестанская правда*. — 1944. — № 236 (6762). — С. 2. [Pashits L. Detskaya klinika bez sveta i topliva. *Dagestanskaya pravda*. 1944;(236):2. (In Russ).]
22. ЦГА РД. Ф. П-1. Оп. 1. Д. 6040. [CSA RD. Fund P-1. Inventory 1. Case 6040. (In Russ).]
23. Давыдов П.Д. *Эффективность некоторых методов лечения бациллярной дизентерии у детей (клиника и эксперимент)*: дисс. ... докт. мед. наук. — Махачкала; 1943. — Т. 1. — 333 с. [Davydov PD. *Effektivnost' nekotorykh metodov lecheniya batsillyarnoy dizenterii u detey (klinika i eksperiment)*. [dissertation]. Makhachkala; 1943. Vol. 1. 333 p. (In Russ).]
24. ЦГА РД. Ф. Р-512. Оп. 16. Д. 111. [CSA RD. Fund R-512. Inventory 16. Case 111. (In Russ).]
25. Танеев А. Новый цех рыбоконсервного завода // *Дагестанская правда*. — 1945. — № 187 (6968). — С. 1. [Taneev A. Novyy tsekh rybokonservnogo zavoda. *Dagestanskaya pravda*. 1945;(187):1. (In Russ).]
26. Давыдов П.Д. Использование костной муки в педиатрии и при беременности для увеличения веса новорожденных // *Труды Дагестанского государственного медицинского института. Т. III* / под ред. С.И. Ризваши. — Махачкала; 1947. — С. 249–250. [Davydov PD. Ispolzovanie kostnoy muki v pediatrii i pri beremennosti dlya uvelicheniya vesa novorozhdennykh. *Trudy Dagestanskogo gosudarstvennogo meditsinskogo instituta*. Vol. 3. Rizvash SI, ed. Makhachkala; 1947. pp. 249–250. (In Russ).]
27. ЦГА РД. Ф. П-1. Оп. 1. Д. 6039. [CSA RD. Fund P-1. Inventory 1. Case 6039. (In Russ).]
28. Абдурахман Даниялов — ученый, государственный и общественный деятель Дагестана. (Документы, фотографии, воспоминания его и о нем) / сост. М.Д. Бутаев, Г.И. Какагасанов, Р.И. Джамбулатова. — Махачкала: Юпитер; 2000. — 464 с. [Abdurakhman Daniyalov — uchenyy, gosudarstvennyy i obshchestvennyy deyatel' Dagestana. (Dokumenty, fotografii, vospominaniya ego i o nem). Butaev MD, Kakagasanov GI, Dzhambulatova RI, comp. Makhachkala: Yupiter; 2000. 464 p. (In Russ).]
29. ЦГА РД. Ф. П-1. Оп. 1. Д. 5883. [CSA RD. Fund P-1. Inventory 1. Case 5883. (In Russ).]
30. Давыдов П.Д. Забота о здоровье детей // *Дагестанская правда*. — 1944. — № 107 (6633). — С. 2. [Davydov PD. Zabota o zdorov'e detey. *Dagestanskaya pravda*. 1944;(107):2. (In Russ).]
31. *Культурное строительство в Дагестанской АССР*: Сборник документов. Т. 2: 1941–1977 / отв. ред. Ш.М. Магомедов. — Махачкала: Дагестанское книжное изд-во; 1988. — 464 с. [Kulturnoe stroitelstvo v Dagestanskoy ASSR: Sbornik dokumentov. Vol. 2: 1941–1977. Magomedov ShM, ed. Makhachkala: Dagestanskoe knizhnoe izd-vo; 1988. 464 p. (In Russ).]
32. ЦГА РД. Ф. П-1. Оп. 1. Д. 6347. [CSA RD. Fund P-1. Inventory 1. Case 6347. (In Russ).]

А.А. Иванов, Н.С. Ершова, Т.В. Куличенко

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

# Гипокалиемический периодический паралич: обзор литературы

## Контактная информация:

Иванов Артем Александрович, врач-педиатр, эксперт-аналитик управления по реализации функций Национального медицинского исследовательского центра по педиатрии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), врач-педиатр педиатрического диагностического отделения Российской детской клинической больницы

Адрес: 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, e-mail: trt.iy@yandex.ru

Статья поступила: 21.11.2025, принята к печати: 02.02.2026

Гипокалиемический периодический паралич — редкая генетическая патология, характеризующаяся спонтанной мышечной слабостью вплоть до развития параличей, которые сопровождаются гипокалиемией. Развитие заболевания связано с изменениями генов *CACNA1S*, *SCN4A*, *KCNJ2* и *KCNJ18*, регулирующих функционирование ионных каналов в клетках скелетной мускулатуры. В статье рассмотрены особенности этиологии, клинической картины и методов лечения гипокалиемического периодического паралича, а также обсуждаются вопросы его дифференциальной диагностики с другими видами периодических параличей. Освещаются способы профилактики эпизодов мышечной слабости в целях повышения качества жизни пациентов.

**Ключевые слова:** дети, периодические параличи, гипокалиемия, электролиты, генетика

**Для цитирования:** Иванов А.А., Ершова Н.С., Куличенко Т.В. Гипокалиемический периодический паралич: обзор литературы. *Вопросы современной педиатрии*. 2026;25(1):11–16. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3003>

## ВВЕДЕНИЕ

Гипокалиемия — распространенное электролитное нарушение у детей, которое характеризуется снижением концентрации сывороточного калия менее 3,5 ммоль/л [1, 2]. Причины развития гипокалиемии многочисленны. Это и первичные патологические механизмы, напрямую вызванные заболеванием, физиологические реакции организма на фоне болезней [1, 2], и прием некоторых лекарственных препаратов (например, фуросемида, ацетилсалициловой кислоты, амлодипина и парацетамола) [1, 2]. Основная роль калия в организме человека — участие в работе фермента  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -АТФазы, регулирующего функционирование ионных каналов [3]. Ведущая роль в поддержании гомеостаза калия принадлежит почкам, основным депо калия является скелетная мускулатура [4]. Как показывают клинические наблюдения, гипокалиемия как изолированное состояние диаг-

ностируется редко [5, 6]. Ниже рассмотрено одно из таких состояний — гипокалиемический периодический паралич (ГПП).

## ЭТИОЛОГИЯ

ГПП — редкая и, как правило, генетически детерминированная патология, характеризующаяся развитием внезапных вялых параличей, чаще нижних конечностей, на фоне снижения содержания калия в сыворотке крови [7]. Для ГПП свойственен аутосомно-доминантный тип наследования с развитием заболевания вследствие возникновения патологических вариантов генов, контролирующих работу кальциевых, натриевых и калиевых каналов (гены *CACNA1S*, *SCN4A*). Описаны случаи ГПП у пациентов с изменениями генов *KCNJ2* и *KCNJ18*, отвечающих за функционирование непосредственно калиевых каналов.

Artem A. Ivanov, Natalya S. Ershova, Tatiana V. Kulichenko

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

## Hypokalemic Periodic Paralysis: Narrative Review

Hypokalemic periodic paralysis is a rare genetic pathology characterized by spontaneous muscle weakness up to paralysis along with hypokalemia. The disease development is associated with changes in the *CACNA1S*, *SCN4A*, *KCNJ2*, and *KCNJ18* genes regulating ion channels functioning in skeletal muscle cells. This article discusses features of etiology, clinical signs, and treatment methods for hypokalemic periodic paralysis, as well as issues of differential diagnosis with other types of periodic paralysis. Variants of prevention of muscle weakness episodes to improve patients' quality of life are also covered.

**Keywords:** children, periodic paralysis, hypokalemia, electrolytes, genetics

**For citation:** Ivanov Artem A., Ershova Natalya S., Kulichenko Tatiana V. Hypokalemic Periodic Paralysis: Narrative Review. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):11–16. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3003>

Причиной развития большинства случаев ГПП являются изменения гена *CACNA1S*, регулирующего работу кальциевых каналов. Наиболее частыми патогенными вариантами этого гена (до 80% всех случаев заболевания) являются p.R528H и p.R1239H [8]. Сообщается о новых вариантах гена *CACNA1S*, что в будущем позволит точнее понять структуру патологических аллелей, приводящих к возникновению ГПП [9]. До 10–20% случаев ГПП обусловлено изменениями гена *SCN4A*, который регулирует работу натриевых каналов [10]. Обсуждается патогенетическое значение в развитии ГПП генов *KCNJ2* и *KCNJ18* [7, 8], отвечающих за функционирование непосредственно калиевых каналов [10]. В 10% случаев этиология ГПП остается неизвестной [11].

### РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Распространенность ГПП, по некоторым данным, составляет 1–1,5 случая на 100 тыс. населения, одинакова у женщин и мужчин [10]. При этом, вероятно, ввиду более низкой пенетрантности, клинические проявления заболевания у женщин более легкие, что может быть причиной меньшего количества диагностированных случаев ГПП у женщин [7, 12].

### КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Симптомы ГПП чаще дебютируют в первое десятилетие жизни (в среднем в возрасте 5–7 лет), редко позже [6, 10]. Так, описаны случаи появления первых признаков ГПП в возрасте 25–35 лет, однако после 35 лет развитие заболевания маловероятно [6, 10]. Пик частоты эпизодов паралича приходится на возрастной период с 15 до 35 лет [6, 10]. Ранее считалось, что с возрастом частота приступов снижается, однако на это указывают только 21% пациентов с ГПП [13, 14].

Ведущий клинический симптом — вялый паралич, гипорефлексия, чаще нижних конечностей [5, 6]. Верхние конечности и другие группы мышц также могут вовлекаться в патологический процесс, хотя и значительно реже [5, 6]. В редких случаях возможно поражение дыхательной мускулатуры с развитием жизнеугрожающих состояний [5, 6]. Бульбарные и глазные мышцы в патологический процесс обычно не вовлекаются [15]. В большинстве случаев эпизоды ГПП развиваются до 2 раз в неделю или до 7 раз в месяц, что значительно снижает качество жизни больных [5, 6]. У некоторых пациентов развитию паралича предшествовали повышенная усталость, нарушение походки и развитие парестезий [5, 6]. Однако зачастую различить симптомы-предвестники и легкое течение ГПП не представляется возможным, что ставит под сомнение их значение в диагностике заболевания.

Для приступов характерно внезапное развитие, их длительность может варьировать от нескольких часов до нескольких суток (в среднем приступы продолжаются 24 ч) [3]. В большинстве случаев эпизоды паралича купируются самостоятельно, без применения лекарственных препаратов. Приступы могут развиваться сразу после пробуждения или в утренние часы [10]. Эпизод острого паралича при ГПП всегда сопровождается снижением концентрации калия в сыворотке крови (ниже 3–2,5 ммоль/л), что отличает его от других видов параличей. По некоторым данным, средняя концентрация калия варьирует в пределах 1,8–2,3 ммоль/л [10]. В межприступный период у пациента не возникает никакой неврологической симптоматики и жалоб [8, 10].

**Триггерные факторы.** В настоящее время достоверно известно, что наиболее частыми триггерами приступа ГПП являются употребление продуктов питания, бога-

тых углеводами, стрессовые состояния (эмоциональные переживания, страх), значительные физические нагрузки, употребление алкоголя и переохлаждение [10, 16, 17]. Развитие ГПП может быть спровоцировано применением глюкокортикоидов и анестезиологического пособия [10]. В основе патогенетического механизма триггерных факторов лежит повышение концентрации катехоламинов и инсулина в сыворотке крови, что, в свою очередь, вызывает перемещение калия внутрь клетки, снижение его концентрации в крови и впоследствии развитие мышечной слабости [10].

### ДИАГНОСТИКА

Генетическое тестирование рекомендовано в качестве первого диагностического шага при клиническом подозрении на ГПП [18, 19]. В случае если диагноз ГПП не удалось подтвердить генетическим исследованием, необходимо проведение дифференциальной диагностики с другими нервно-мышечными заболеваниями с применением электронейромиографии (ЭНМГ) — стимуляционной (в том числе декремент-тест — исследование нервно-мышечной передачи) и игольчатой [18, 19].

Результаты нейрофизиологических исследований могут отличаться в зависимости от продолжительности клинических симптомов, степени тяжести состояния (от очагового пареза до полного паралича), наличия эпизода мышечной слабости на момент проведения исследования или нахождения пациента в межприступном периоде [18, 19]. Во время самого приступа данные зачастую неспецифичны. ЭНМГ демонстрирует уменьшение числа двигательных единиц и, возможно, миопатические нарушения [18, 19].

Важно отметить, что при выполнении ЭНМГ можно наблюдать нарушение мышечной возбудимости после проведения теста с длительной физической нагрузкой (long exercise test; LET). Диагностическим признаком ГПП по результатам LET является декремент более 30% потенциала действия мышц [19]. Снижение менее 30%, но более 20% менее специфично и может указывать на другой диагноз. Многочисленные исследования показывают, что LET является высокочувствительным и специфичным методом диагностики [19, 20]. Чувствительность LET тесно связана с активностью заболевания. Так, положительный LET отмечен у всех пациентов с частыми приступами ГПП и чуть более чем у половины пациентов с редкими приступами или прогрессирующей слабостью [19, 21]. Это подтверждает, что пациенты со спонтанными приступами слабости с большей вероятностью будут иметь приступ после стандартизированного провокационного маневра [19]. Снижение LET более чем на 30–40% после тренировки указывает на положительный результат LET [21].

В настоящее время для диагностики ГПП предложены клинические критерии (табл. 1) [22]. Указанные критерии универсальны и просты в практическом использовании. Помимо физикального обследования пациента, в обязательном порядке необходимо выполнять исследование содержания электролитов в сыворотке крови, что позволит установить наличие или отсутствие гипокалиемии. В рамках дифференциальной диагностики с другими причинами паралича, в первую очередь, необходимо исключить возможный дебют миопатии. Для этого следует дополнительно исследовать активность аспаратаминотрансферазы, креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы. При ГПП эти показатели должны находиться в пределах референсных значений [22]. Также с целью исключения миопатии рекомендуется выполнить электромиографию [22]. Биопсия мышц при ГПП не имеет

**Таблица 1.** Диагностические критерии гипокалиемического периодического паралича (адаптировано из [22])**Table 1.** Diagnostic criteria of hypokalemic periodic paralysis (adapted from [22])

2 и более эпизода мышечной гипотонии, сопровождающихся документированной гипокалиемией (калий сыворотки < 3,5 ммоль/л)
<b>ИЛИ</b>
1 эпизод мышечной гипотонии у пробанда и 1 эпизод мышечной гипотонии у родственника с установленной гипокалиемией
<b>ИЛИ</b>
3 или более из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> <li>• дебют симптомов на первом/втором десятилетии жизни</li> <li>• продолжительность мышечной гипотонии более 2 ч (при поражении одной или нескольких конечностей)</li> <li>• возникновение эпизодов после воздействия определенных триггеров (стресс, физическая активность, употребление еды, богатой углеводами)</li> <li>• регресс симптомов на фоне приема раствора калия</li> <li>• подтвержденные патологические варианты генов <i>CACNA1S</i>, <i>SCN4A</i>, <i>KCNJ2/KCNJ18</i> или наличие установленных семейных эпизодов ГПП</li> <li>• положительный LET</li> </ul>
<b>И</b>
Исключение других причин гипокалиемии

Примечание. LET — тест с длительной физической нагрузкой; ГПП — гипокалиемический периодический паралич.

Note. LET — long exercise test; HPP (ГПП) — hypokalemic periodic paralysis.

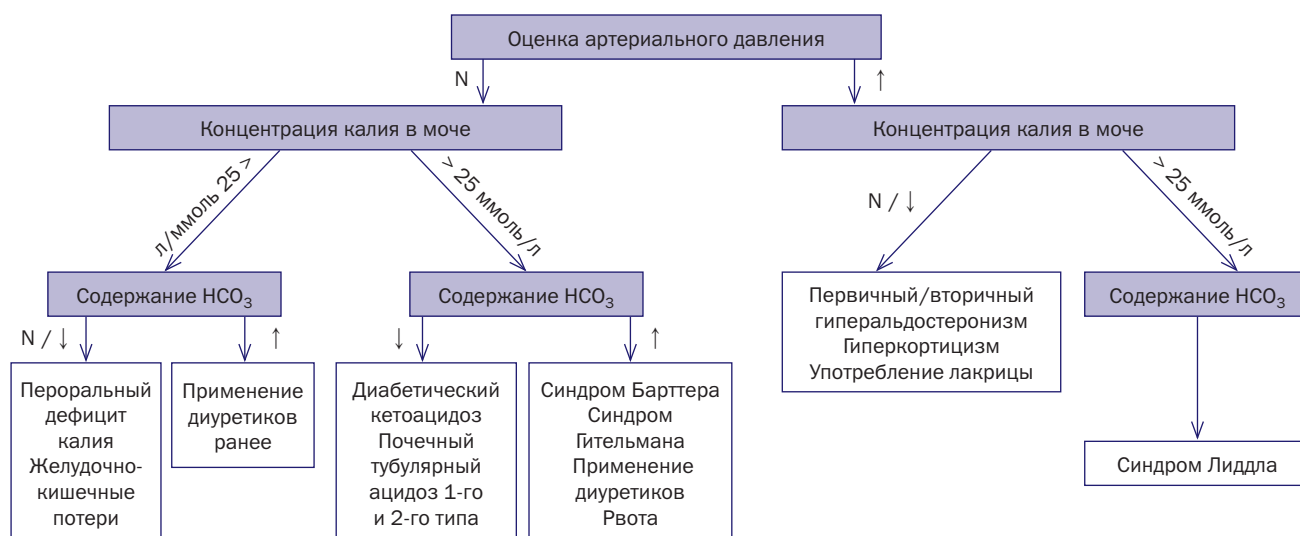
диагностического значения ввиду отсутствия специфических морфологических изменений [10].

Несомненно, важным пунктом диагностических критериев ГПП является факт исключения альтернативных причин гипокалиемии, поскольку возможно развитие вторичного ГПП на фоне некоторых соматических болезней [6, 10, 22]. В их числе:

- патология щитовидной железы с гипертиреозом (показано определение концентрации тиреотропного гормона (ТТГ), свободного тироксина (Т4св.), ультразвуковое исследование щитовидной железы; низкая концентрация ТТГ при высоких значениях Т4св. подтверждает наличие гипертиреоза) [23];
- синдром Андерсена – Тавила — редкое (распространенность около 1 случая на 1 млн населения) генетическое заболевание, возникающее вследствие патогенных изменений в гене *KCNJ2* и проявляющееся

триадой симптомов: эпизодами мышечной слабости с возникновением гипокалиемии, желудочковыми аритмиями и удлинением интервала P–Q, стигмами дисэмбриогенеза (синдактилии, низкий рост, сколиоз, гипертелоризм, низко посаженные уши и уменьшение нижней челюсти). Важное отличие от ГПП — возникновение эпизодов синкопальных состояний и учащенного сердцебиения, что указывает на наличие нарушений ритма сердца. В этом случае необходимо не только выполнить рутинную электрокардиографию, но и провести суточное холтеровское мониторирование электрокардиограммы [24–26];

- другие состояния, протекающие с хронической гипокалиемией (например, тубулопатии, заболевания желудочно-кишечного тракта, сопровождающиеся потерей калия), диагностический алгоритм которых представлен на рисунке [27].

**Рисунок.** Диагностический алгоритм при хронической гипокалиемии, вызванной соматическими заболеваниями**Figure.** Diagnostic algorithm for chronic hypokalemia caused by somatic diseases

Источник: адаптировано из [27].

Source: adapted from [27].

### Другие формы периодических параличей

Выделяют ряд других форм периодических параличей, отличных от ГПП и не связанных со снижением концентрации калия в сыворотке крови. Напротив, для них характерен повышенный или нормальный уровень калия.

**Гиперкалиемический периодический паралич** — редкое генетическое заболевание с меньшей, в сравнении с ГПП, популяционной частотой (1 на 200 тыс. населения), выражающееся эпизодами мышечной слабости, арефлексии и сопровождающееся повышенной (> 4,5–5 ммоль/л) или нормальной (от 3,5 до 5,5 ммоль/л) концентрацией калия в сыворотке крови [28, 29]. Этот вид периодического паралича ассоциирован с патогенным вариантом гена *SCN4A*, регулирующего функционирование натриевых каналов, в результате которого происходит нарушение инактивации натриевых каналов или, наоборот, их стойкая активация [30, 31]. Возраст дебюта заболевания, как правило, такой же, как при ГПП [32]. Первые симптомы появляются в первое десятилетие жизни [32]. В отличие от ГПП, для гиперкалиемического периодического паралича характерны меньший временной интервал приступа, который обычно длится от нескольких минут до 4 ч [32], более длительное сохранение эпизодов и отсутствие уменьшения степени тяжести параличей с возрастом [3, 5]. В большинстве случаев в патологический процесс вовлечены мышцы конечностей, туловища и лица, но не дыхательной мускулатуры и сердечной мышцы [15, 27]. Диагностические критерии гиперкалиемического периодического паралича представлены в табл. 2 [22].

**Нормокалиемический периодический паралич** — самая редкая форма, при которой также развиваются эпизоды мышечной гипотонии, но при нормальных концентрациях калия в сыворотке крови [22, 33]. Клиническая картина этого вида паралича схожа с таковой при других вариантах периодического паралича. В последнее время нормокалиемический паралич не рассматривают как самостоятельное заболевание, а считают его отдельной формой гиперкалиемического периодического паралича [34, 35].

**Врожденная парамиятония** — это генетическая патология с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующаяся стойкой, но не прогрессирующей мышечной слабостью (чаще патологический процесс затрагивает мышцы век, шеи и верхних конечностей) без наличия электролитных нарушений [22, 36]. Эпизоды паралича обычно длятся от нескольких минут до нескольких часов. Заболевание связано с изменением гена

натриевых каналов *SCN4A* [22, 36]. Отличительной особенностью этой формы периодического паралича является отсутствие электролитных нарушений, состояние провоцируется исключительно триггерами (воздействие холода и физическая активность) [36].

### ПРОФИЛАКТИКА

Основа профилактики ГПП — немедикаментозная терапия. Учитывая влияние триггеров на развитие эпизодов паралича, необходимо соблюдать мероприятия по их предотвращению.

Пациентам с ГПП рекомендовано изменение рациона питания с исключением продуктов, богатых углеводами [10, 37]. Эта мера направлена на исключение эпизодов активного и резкого повышения концентрации инсулина в крови. Также пациентам необходимо избегать длительных и интенсивных физических нагрузок, но не отказываться от физической активности полностью, поскольку легкие тренировки не приводят к развитию эпизодов паралича [10, 37]. Необходимо стараться не допускать стрессовых ситуаций, переохлаждения и применения препаратов, способствующих выведению калия из организма [10, 27].

Помимо немедикаментозной профилактики, в настоящее время применяют ряд лекарственных препаратов, предотвращающих развитие приступов. Профилактический прием препаратов калия снижает риск развития приступов, особенно если препараты принимают за несколько часов до предполагаемого эпизода [10, 27]. Например, пациентам, страдающим от утренних эпизодов ГПП, возникающих сразу после пробуждения, показан ночной прием препарата калия [10, 27]. Подбор дозы осуществляется эмпирически, чаще достаточно разовой дозы 20–30 ммоль/л, принимаемой 3 раза в день [3]. В некоторых случаях к калию рекомендовано добавлять препараты магния для стимулирования его почечной реабсорбции [22].

Также в качестве профилактических мероприятий возможно применение лекарственных препаратов из группы ингибиторов карбоангидразы — ацетазоламида и дихлорфенамида (не зарегистрирован на территории Российской Федерации) [10]. Механизм действия этой группы препаратов до конца не ясен. Предполагается, что развитие ацидоза и активация калиевых каналов могут приводить к купированию эпизодов ГПП [38, 39]. Стандартизированной схемы применения ацетазоламида для лечения ГПП не существует, однако чаще всего для детей рекомендуют дозу 5–10 мг/кг/сут, разделенную на 3 приема [10]. При этом у 30% пациентов лечение

**Таблица 2.** Диагностические критерии гиперкалиемического периодического паралича (адаптировано из [22])

**Table 2.** Diagnostic criteria of hyperkalemic periodic paralysis (adapted from [22])

A. 2 или более эпизода мышечной слабости (паралича) при установленном повышении (> 4,5–5 ммоль/л) концентрации калия в сыворотке крови
B. 1 эпизод мышечной слабости (паралича) у пробанда и родственника, сопровождающийся гиперкалиемией
C. Наличие 3 из 6 следующих клинических симптомов: <ul style="list-style-type: none"> <li>• дебют заболевания в возрасте до 20–30 лет</li> <li>• продолжительность эпизода паралича менее 2 ч</li> <li>• наличие триггеров, провоцирующих эпизоды паралича</li> <li>• миотония</li> <li>• наличие заболевания у родственников и выявленный патологический аллель гена <i>SCN4A</i></li> <li>• положительный LET</li> </ul>
D. Исключение альтернативных причин гиперкалиемии

*Примечание.* LET — тест с длительной физической нагрузкой; ГПП — гипокалиемический периодический паралич.

*Note.* LET — long exercise test; HPP (ГПП) — hypokalemic periodic paralysis.

ацетазоламидом может не привести к клиническому эффекту, а у части пациентов с патогенным вариантом гена *SCN4A* — усугубить течение ГПП [10].

Альтернативой ингибиторам карбоангидразы могут быть калийсберегающие диуретики спиронолактон и триамтерен [10]. В отдельных случаях сообщается об эффективности терапии некоторыми противосудорожными препаратами (топирамат) [40, 41], однако результаты этих наблюдений необходимо проверить в клинических исследованиях.

Одним из триггеров развития ГПП может быть анестезия, что требует дополнительного мониторинга состояния пациента и контроля лабораторных показателей во время ее проведения. При этом пациенты с ГПП подвержены развитию злокачественной гипертермии, что также необходимо учитывать при планировании анестезии [10].

### ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ПАРАЛИЧА

Основная задача при лечении острого эпизода паралича заключается в коррекции возникшей гипокалиемии. Единственным предпочтительным путем введения растворов калия является пероральный: он так же эффективен для коррекции гипокалиемии, как и парентеральное введение [10]. Рекомендованная начальная доза раствора калия составляет 0,5–1,0 ммоль/кг однократно в дополнение к профилактической дозе калия (если пациент принимает препараты калия в целях профилактики) [10]. При неэффективности первоначальной дозы возможен повторный прием раствора калия в дозе 0,3 ммоль/кг (30% начальной дозы) каждые 30 мин. При этом общая суточная доза не должна превышать 200 ммоль [27]. Внутривенное введение калия не должно применяться как рутинная процедура у пациентов с острым эпизодом ГПП. К показаниям для внутривенного введения растворов калия относят развитие жизнеугрожающих состояний и невозможность самостоятельного перорального приема [42, 43]. При легких приступах паралича рекомендована легкая физическая нагрузка как альтернатива медикаментозному лечению [10].

### ПРОГНОЗ

При своевременной диагностике и правильно подобранной терапии качество жизни пациентов с ГПП значимо не снижается [10]. При этом оно зависит от множества факторов, в том числе комплаентности пациента. В большинстве случаев изменения образа жизни и/или дополнительной пероральной дотации калия бывает достаточно для значимого уменьшения числа эпизодов паралича [10]. Несмотря на легкость и доступность мероприятий по профилактике ГПП, качество жизни пациентов может снижаться из-за большого количества госпитализаций. При изучении мнения пациентов с ГПП с применением опросника INQoL (Individualized Neuromuscular Quality of Life questionnaire) было выявлено, что мышечная слабость и усталость являлись основными симптомами, приводящими к снижению качества их жизни [44].

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Kardalas E, Paschou SA, Anagnostis P, et al. Hypokalemia: a clinical update. *Endocr Connect*. 2018;7(4):R135–R146. doi: <https://doi.org/10.1530/EC-18-0109>
- Zieg J, Gonsorcikova L, Landau D. Current views on the diagnosis and management of hypokalaemia in children. *Acta Paediatr*. 2016;105(7):762–772. doi: <https://doi.org/10.1111/apa.13398>
- Pirahanchi Y, Jessu R, Aeddula NR. Physiology, Sodium Potassium Pump. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ГПП — редкое генетическое заболевание, диагностика которого в типичном случае не вызывает затруднений. Как правило, диагноз может быть установлен на основании клинической картины и данных анамнеза. Лабораторные и инструментальные исследования имеют вторичное значение и помогают верифицировать диагноз. В большинстве случаев правильно подобранная профилактическая тактика существенно сокращает количество эпизодов ГПП и повышает качество жизни пациентов. При развитии обострения ГПП обычно достаточно приема дополнительной дозы раствора калия без других медицинских вмешательств, в том числе инфузионной терапии. Однако многие вопросы лечения и профилактики ГПП остаются малоизученными или спорными. В этой связи актуальными являются проведение специальных научных исследований, а также разработка национальных клинических рекомендаций по ведению пациентов с этим заболеванием.

### 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.А. Иванов** — определение концепции, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи, визуализация.

**Н.С. Ершова** — написание черновика рукописи, визуализация.

**Т.В. Куличенко** — руководство исследованием, пересмотр и редактирование рукописи.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Artem A. Ivanov** — study concept, manuscript draft writing, manuscript review and editing, visualization.

**Natalya S. Ershova** — manuscript draft writing, visualization.

**Tatiana V. Kulichenko** — study management, manuscript review and editing.

### ORCID

**А.А. Иванов**

<https://orcid.org/0000-0002-6137-6138>

**Н.С. Ершова**

<https://orcid.org/0009-0001-1613-4498>

**Т.В. Куличенко**

<https://orcid.org/0000-0002-7447-0625>

- Shrimanker I, Bhattarai S. Electrolytes. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.

- Somers MJ, Traum AZ. Hypokalemia in children. In: *UpToDate Website*. Available online: <https://www.uptodate.com/contents/hypokalemia-in-children>. Accessed on January 21, 2026.

- Verive MJ. Pediatric Hypokalemia. In: *Medscape Website*. Available online: <https://emedicine.medscape.com/article/907757-overview?form=fpf>. Accessed on January 21, 2026.

7. Brugnoli R, Canioni E, Filosto M, et al. Mutations associated with hypokalemic periodic paralysis: from hotspot regions to complete analysis of CACNA1S and SCN4A genes. *Neurogenetics*. 2022;23(1): 19–25. doi: <https://doi.org/10.1007/s10048-021-00673-2>
8. Zhao X, Ning H, Liu L, et al. Genetic analysis of 37 cases with primary periodic paralysis in Chinese patients. *Orphanet J Rare Dis*. 2024;19(1):160. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-024-03170-5>
9. Zhou W, Zhao P, Gao J, Zhang Y. A novel CACNA1S gene variant in a child with hypokalemic periodic paralysis: a case report and literature review. *BMC Pediatr*. 2023;23(1):500. doi: <https://doi.org/10.1186/s12887-023-04326-1>
10. Phuyal P, Bhutta BS, Nagalli S. Hypokalemic Periodic Paralysis. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
11. Fialho D, Griggs RC, Matthews E. Periodic paralysis. *Handb Clin Neurol*. 2018;148:505–520. doi: <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-64076-5.00032-6>
12. Holm-Yildiz S, Witting N, Dahlqvist J, et al. Permanent muscle weakness in hypokalemic periodic paralysis. *Neurology*. 2020;95(4):e342–e352. doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000009828>
13. Phillips L, Trivedi JR. Skeletal Muscle Channelopathies. *Neurotherapeutics*. 2018;15(4):954–965. doi: <https://doi.org/10.1007/s13311-018-00678-0>
14. Al Hariri B, Hassan MA, Sharif M, et al. Periodic Paralysis: A Case Series with a Literature Review. *Case Rep Neurol*. 2024;16(1): 274–280. doi: <https://doi.org/10.1159/000541585>
15. Farooque U, Cheema AY, Kumar R, et al. Primary Periodic Paralysis: A Review of Etiologies and Their Pathogeneses. *Cureus*. 2020;12(8):e10112. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.10112>
16. Sardar Z, Waheed KAF, Javed MA, et al. Clinical and Etiological Spectrum of Hypokalemic Periodic Paralysis in a Tertiary Care Hospital in Pakistan. *Cureus*. 2019;11(1):e3921. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.3921>
17. Wi JK, Lee HJ, Kim EY, et al. Etiology of hypokalemic paralysis in Korea: data from a single center. *Electrolyte Blood Press*. 2012;10(1):18–25. doi: <https://doi.org/10.5049/EBP2012.10.1.18>
18. Matthews E, Holmes S, Fialho D. Skeletal muscle channelopathies: a guide to diagnosis and management. *Pract Neurol*. 2021;21(3):196–204. doi: <https://doi.org/10.1136/practneurol-2020-002576>
19. Ribeiro A, Suetterlin KJ, Skorupinska I, et al. The long exercise test as a functional marker of periodic paralysis. *Muscle Nerve*. 2022;65(5):581–585. doi: <https://doi.org/10.1002/mus.27465>
20. Simmons DB, Lanning J, Cleland JC, et al. Long Exercise Test in Periodic Paralysis: A Bayesian Analysis. *Muscle Nerve*. 2019;59(1):47–54. doi: <https://doi.org/10.1002/mus.26157>
21. Ma G, Ma G, He J, et al. Hypokalemic periodic paralysis presenting as asymmetric focal flaccid paralysis: A case report and literature review. *Heliyon*. 2023;9(4):e14988. doi: <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2023.e14988>
22. Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, et al. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve*. 2018;57(4):522–530. doi: <https://doi.org/10.1002/mus.26009>
23. Alrashidi FS. Thyrotoxic Periodic Paralysis (TPP): A Comprehensive Review with Regional Insights from the Middle East. *Cureus*. 2025;17(12):e98814. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.98814>
24. Statland JM, Barohn RJ. Muscle channelopathies: the nondystrophic myotonias and periodic paralyses. *Continuum (Minneapolis Minn)*. 2013;19(6 Muscle Disease):1598–1614. doi: <https://doi.org/10.1212/01.CON.0000440661.49298.c8>
25. Goslinga JA, Ptáček LJ, Tawil R, Fay A. Andersen-Tawil syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2024;203:59–67. doi: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-90820-7.00001-X>
26. Pérez-Riera AR, Barbosa-Barros R, Samesina N, et al. Andersen-Tawil Syndrome: A Comprehensive Review. *Cardiol Rev*. 2021;29(4):165–177. doi: <https://doi.org/10.1097/CRD.0000000000000326>
27. Weber F, Lehmann-Horn F. Hypokalemic Periodic Paralysis. In: *GeneReviews® [Internet]*. Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, eds. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2018.
28. Matthews E, Balestrini S, Sisodiya SM, Hanna MG. Muscle and brain sodium channelopathies: genetic causes, clinical phenotypes, and management approaches. *Lancet Child Adolesc Health*. 2020;4(7):536–547. doi: [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(19\)30425-0](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(19)30425-0)
29. Desaphy JF, Altamura C, Vicart S, Fontaine B. Targeted Therapies for Skeletal Muscle Ion Channelopathies: Systematic Review and Steps Towards Precision Medicine. *J Neuromuscul Dis*. 2021;8(3):357–381. doi: <https://doi.org/10.3233/JND-200582>
30. Quiroga-Carrillo M, Correa-Arrieta C, Ortiz-Corredor F, Suarez-Obando F. Hyperkalemic Periodic Paralysis: Case Report with a SCN4A Gene Mutation and Literature Review. *Case Rep Genet*. 2020;2020:8843410. doi: <https://doi.org/10.1155/2020/8843410>
31. Gutmann L, Conwit R. Hyperkalemic periodic paralysis. In: *UpToDate: Website*. Available online: <https://www.uptodate.com/contents/hyperkalemic-periodic-paralysis>. Accessed on January 21, 2026.
32. Sekhon DS, Vaqar S, Gupta V. Hyperkalemic Periodic Paralysis. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
33. Fu C, Wang Z, Wang L, et al. Familial Normokalemic Periodic Paralysis Associated With Mutation in the SCN4A p.M1592V. *Front Neurol*. 2018;9:430. doi: <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00430>
34. Tan X, Hu S, Xie Z, et al. Identification of a SCN4A mutation in a large Chinese family with atypical normokalemic periodic paralysis using whole-exome sequencing. *J Int Med Res*. 2020;48(9):300060520953643. doi: <https://doi.org/10.1177/0300060520953643>
35. Song YW, Kim SJ, Heo TH, et al. Normokalemic periodic paralysis is not a distinct disease. *Muscle Nerve*. 2012;46(6):914–916. doi: <https://doi.org/10.1002/mus.23441>
36. Palma C, Prior C, Gómez-González C, et al. A SCN4A mutation causing paramyotonia congenita. *Neuromuscul Disord*. 2017;27(12):1123–1125. doi: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.09.008>
37. Lewis KL, Malouff TD, Kesler AM, Harris DM. Hypokalemic periodic paralysis — the importance of patient education. *Rom J Intern Med*. 2019;57(3):263–265. doi: <https://doi.org/10.2478/rjim-2019-0004>
38. Sripathi N. Periodic Paralysis Medication. In: *Medscape: Website*. Available online: <https://emedicine.medscape.com/article/1171678-medication?form=fpf>. Accessed on January 21, 2026.
39. Jitpimolmard N, Matthews E, Fialho D. Treatment Updates for Neuromuscular Channelopathies. *Curr Treat Options Neurol*. 2020;22(10):34. doi: <https://doi.org/10.1007/s11940-020-00644-2>
40. Thiruvurudsothy S, Srikanth T. Topiramate: Game Changer in Patients with Hypokalemic Periodic Paralysis? SA-P00530. *J Am Soc Nephrol*. 2025;36(10S):10.1681/ASN.2025e50bepq9. doi: <https://doi.org/10.1681/ASN.2025e50bepq9>
41. García-Sobrino T, Pardo J. Successful treatment of hypokalemic periodic paralysis with topiramate. *Eur J Neurol*. 2014;21(9):e73–e74. doi: <https://doi.org/10.1111/ene.12473>
42. Саковец Т.Г. Особенности подходов к терапии вторичных гипокалиемических параличей в ургентной неврологии. Обзор литературы // *Вестник интенсивной терапии имени А.И. Салтанова*. — 2019. — № 4. — С. 113–122. — doi: <https://doi.org/10.21320/1818-474X-2019-4-113-122> [Sakovets TG. Features of approaches to the treatment of secondary hypokalemic paralysis in emergency neurology. Review. *Annals of Critical Care*. 2019;4(4):113–122. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21320/1818-474X-2019-4-113-122>]
43. Latorre R, Purroy F. Hypokalemic periodic paralysis: a systematic review of published case reports. *Rev Neurol*. 2020;71(9):317–325. doi: <https://doi.org/10.33588/rn.7109.2020377>
44. Holm-Yildiz S, Krag T, Dysgaard T, et al. Quality of life in hypokalemic periodic paralysis — a survey. *Neuromuscul Disord*. 2024;41:24–28. doi: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2024.05.012>

В.О. Теплов<sup>1,2</sup>, А.М. Абрамян<sup>1</sup>, П.А. Старинец<sup>1</sup>, Е.Н. Матвеев<sup>1,3</sup>, Н.С. Корчагина<sup>1,3</sup>, Т.В. Дорошенко<sup>2</sup>, М.А. Чундокова<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова, Москва, Российская Федерация

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

<sup>3</sup> Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента, Москва, Российская Федерация

# Аутоиммунный гастрит у детей: клинический случай у близнецов и роль эндоскопии в ранней диагностике

## Контактная информация:

Теплов Вадим Олегович, кандидат медицинских наук, врач-эндоскопист Детского эндоскопического центра Детской городской клинической больницы им. Н.Ф. Филатова

Адрес: 123001, Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15, e-mail: teplov.vo@yandex.ru

Статья поступила: 17.11.2025, принята к печати: 02.02.2026

**Обоснование.** Аутоиммунный гастрит (АИГ) — хроническое иммуноопосредованное заболевание, при котором происходит поражение преимущественно клеток слизистой оболочки тела и дна желудка, характеризующееся развитием двух основных типов аутоантител: антител к париетальным клеткам желудка и антител к внутреннему фактору Кастла. Особенности проявления и диагностики АИГ у детей в настоящее время не определены во всем мире. **Описание клинического случая.** Девочка, 13 лет, с жалобами на периодические боли в животе. Наблюдается по месту жительства по поводу рецидивирующей железодефицитной анемии. В анализе крови выявлено повышение уровня антител к деамидированным пептидам глиадина класса IgG — 26,0 Ед/мл, антитела к глиадину класса IgG — 72,0 Ед/мл, антитела к глиадину класса IgA — 38,0 Ед/мл. Направлена в Детский эндоскопический центр ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» для исключения глютеновой энтеропатии (целиакии). Выполнена эзофагогастродуоденоскопия, заподозрена псевдопилорическая метаплазия слизистой оболочки тела желудка, которая была подтверждена гистологически, заподозрен АИГ. В дальнейшем выявлены антитела к париетальным клеткам желудка класса IgG — > 100,0 Ед/мл, ребенку окончательно установлен диагноз АИГ. После была обследована сестра-близнец девочки с аналогичными жалобами. По данным проведенных исследований у нее также был верифицирован АИГ. **Заключение.** У детей АИГ часто протекает со стертой клинической симптоматикой, что приводит к установлению диагноза лишь спустя годы после начала заболевания. Ранняя диагностика АИГ имеет особую важность, поскольку данная патология может приводить к развитию серьезных осложнений, включая аденокарциному, нейроэндокринные опухоли желудка, атрофию слизистой оболочки, пернициозную анемию и др. В связи с этим необходимы комплексный подход и настороженность при обследовании пациентов с факторами риска (железодефицитная анемия, пернициозная анемия, аутоиммунные заболевания щитовидной железы, сахарный диабет 1-го типа, целиакия, витилиго, болезнь Аддисона). В настоящее время эндоскопическое исследование с выполнением биопсии является одним из ведущих методов диагностики.

**Ключевые слова:** аутоиммунный гастрит, дети, анемия, антитела к париетальным клеткам желудка, атрофия слизистой оболочки желудка, клинический случай

**Для цитирования:** Теплов В.О., Абрамян А.М., Старинец П.А., Матвеев Е.Н., Корчагина Н.С., Дорошенко Т.В., Чундокова М.А. Аутоиммунный гастрит у детей: клинический случай у близнецов и роль эндоскопии в ранней диагностике. *Вопросы современной педиатрии.* 2026;25(1):17–22. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3009>

## ОБОСНОВАНИЕ

Аутоиммунный гастрит (АИГ) впервые был описан O.R. McIntyre и соавт. в 1965 г. у пациентов с пернициозной анемией, у которых наблюдались гистаминоустойчивая ахлоргидрия, атрофия слизистой оболочки желудка и антитела к внутреннему фактору Кастла [1].

АИГ сопровождается утратой париетальных клеток, которые ответственны за секрецию соляной кислоты и внутреннего фактора Кастла [2]. Отсутствие продукции соляной кислоты стимулирует выделение гастрина, что приводит к гипергастринемии и гиперплазии гастрин-продуцирующих G-клеток в антральном отделе желудка. Отсутствие внутреннего фактора приводит к нарушению всасывания в подвздошной кишке витамина В<sub>12</sub>, что, в свою очередь, ведет к его дефициту и развитию мегалобластной анемии (пернициозной анемии). Снижение

концентрации пепсиногена I в сыворотке является результатом разрушения главных клеток желудка.

АИГ чаще встречается у женщин, чем у мужчин, — в соотношении 3 : 1 [3]. Средний возраст пациентов с АИГ составляет 67 лет (18–94 года). При этом распространенность заболевания увеличивается с возрастом: чаще оно встречается у лиц старше 60 лет [4]. Тем не менее, случаи АИГ отмечаются и в детской популяции, о чем свидетельствуют отдельные описанные в литературе клинические наблюдения [5, 6] и результаты недавнего международного многоцентрового исследования [7].

Цель представления данного клинического случая — описать редкое заболевание, встречающееся в детской популяции, и подчеркнуть значимость эндоскопического исследования в диагностике АИГ.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

### Пациент 1

Девочка, 13 лет. Со слов мамы, 3 года назад обратила на себя внимание периодически возникающая анемия у ребенка. Аппетит сохранен, мясо в рационе разнообразное, стул без особенностей. По рекомендации врача-гастроэнтеролога выполнен анализ крови, выявлено повышение уровня антител к деамидированным пептидам глиадина класса IgG — 26,0 Ед/мл, антитела к глиадину класса IgG — 72 Ед/мл, антитела к глиадину класса IgA — 38 Ед/мл. Девочка направлена в Детский эндоскопический центр ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (г. Москва) для исключения глютеновой энтеропатии (целиакии).

### Предварительный диагноз

По данным направляющего учреждения, предварительный диагноз: «Целиакия» (МКБ-10: K90.0).

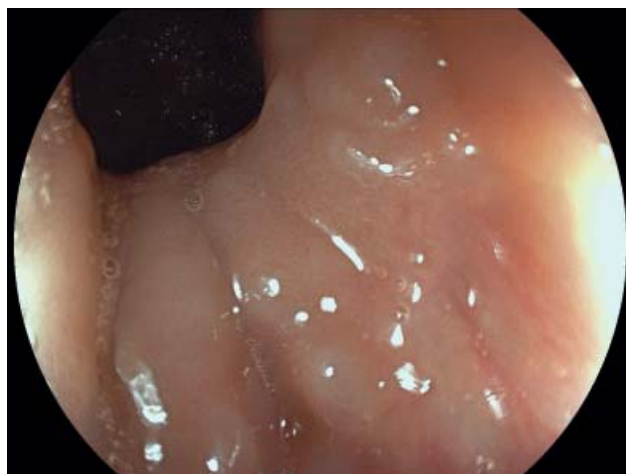
### Динамика и исходы

По данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС; видеопроцессор Fujifilm Eluxeo 7000) отмечается нарушение дифференцировки перехода пищевого эпителия в желудочный на уровне зубчатой линии (признак «тусклой зубчатой линии»; рис. 1).

При оценке желудка на всей слизистой оболочке отмечается наложение липкой прозрачной слизи, трудно смываемой при ирригации водой. При прицельной оценке структуры слизистой оболочки в антральном отделе определяются гребневидные структуры, щелевидные вытянутые ямки, промежуточные части расширены, субэпителиальные капилляры не визуализируются (рис. 2).

При оценке тела и дна желудка структура слизистой оболочки идентична таковой в антральном отделе (при

**Рис. 1.** ЭГДС пациентки 1: нарушение дифференцировки перехода пищевого эпителия в желудочный на уровне зубчатой линии  
**Fig. 1.** EGDS of patient 1: impaired differentiation of the esophageal epithelium transition to the gastric epithelium at the dentate line



Источник: Теплов В.О., 2025.

Source: Teplov V.O., 2025.

осмотре в режиме BLI и с увеличением A-1 по классификации Yagi, рис. 3, 4). Заподозрен АИГ с доатрофическими изменениями в виде псевдопилорической метаплазии, выполнена биопсия из антрального отдела и тела желудка. Ворсинки тонкой кишки визуально удовлетворительной длины, регулярные, что подтверждено гистологически, путем выполнения биопсии из дистальных отделов двенадцатиперстной кишки (4 фрагмента) и луковицы двенадцатиперстной кишки (2 фрагмента).

Vadim O. Teplov<sup>1, 2</sup>, Aregnazan M. Abramyan<sup>1</sup>, Polina A. Starinets<sup>1</sup>, Ekaterina N. Matveenko<sup>1, 3</sup>, Natalya S. Korchagina<sup>1, 3</sup>, Tatyana V. Doroshenko<sup>2</sup>, Madina A. Chundokova<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> N.F. Filatov Children's City Hospital, Moscow, Russian Federation

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

<sup>3</sup> The Research Institute for Healthcare Organization and Medical Management of Moscow Healthcare Department, Moscow, Russian Federation

## Autoimmune Gastritis in Children: a Case Study of Diagnosis in Twins and the Role of Endoscopy in Early Diagnosis

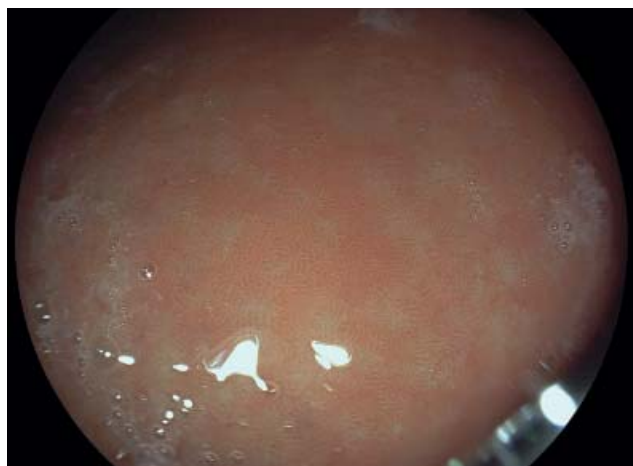
**Background.** Autoimmune gastritis (AIG) is a chronic immune-mediated disease that primarily affects the cells of the gastric mucosa and fundus, characterized by the development of two main types of autoantibodies: antibodies to gastric parietal cells and antibodies to intrinsic factor. The characteristics of the manifestation and diagnosis of AIG in children are currently not defined worldwide. **Case**

**description.** A 13-year-old girl complains of intermittent abdominal pain. She is being monitored at her community hospital for recurrent iron deficiency anemia. A blood test revealed an increase in the level of antibodies to deamidated gliadin peptides of the IgG class — 26.0 U/ml, antibodies to gliadin of the IgG class — 72.0 U/ml, antibodies to gliadin of the IgA class — 38.0 U/ml. She was referred to the Children's Endoscopy Center of the N.F. Filatov Children's City Hospital of the Moscow Health Department to rule out celiac disease. An esophagogastroduodenoscopy was performed, and pseudopyloric metaplasia of the gastric mucosa was suspected. This was confirmed histologically, and AIG was suspected. Subsequently, IgG antibodies to gastric parietal cells (> 100.0 U/ml) were detected, and the child was finally diagnosed with AIG. The girl's twin sister, who had similar complaints, was then examined. According to the research conducted, she also had verified AIG. **Conclusion.** In children, AIG often occurs with latent clinical symptoms, which leads to the diagnosis being established only years after the onset of the disease. Early diagnosis of AIG is of particular importance, since this pathology can lead to the development of serious complications, including adenocarcinoma, neuroendocrine tumors of the stomach, atrophy of the mucous membrane, pernicious anemia, etc. In this regard, a comprehensive approach and vigilance are necessary when examining patients with risk factors (iron deficiency anemia, pernicious anemia, autoimmune thyroid diseases, type 1 diabetes mellitus, celiac disease, vitiligo, Addison's disease). Currently, endoscopic examination with biopsy is one of the leading diagnostic methods.

**Keywords:** autoimmune gastritis, children, anemia, antibodies to gastric parietal cells, gastric mucosal atrophy, clinical case

**For citation:** Teplov Vadim O., Abramyan Aregnazan M., Starinets Polina A., Matveenko Ekaterina N., Korchagina Natalya S., Doroshenko Tatyana V., Chundokova Madina A. Autoimmune Gastritis in Children: Case Study of Diagnosis in Twins and the Role of Endoscopy in Early Diagnosis. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):17–22. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3009>

**Рис. 2.** ЭГДС пациентки 1: в антральном отделе определяются гребневидные структуры, щелевидные вытянутые ямки, промежуточные части расширены, субэпителиальные капилляры не визуализируются  
**Fig. 2.** EGDS of patient 1: ridge-like structures and slit-like elongated pits are visible in the antrum, the intermediate parts are dilated, and subepithelial capillaries are not visible



Источник: Теплов В.О., 2025.  
 Source: Teplov V.O., 2025.

**Рис. 3.** ЭГДС пациентки 1: структура слизистой оболочки тела желудка идентична таковой в антральном отделе  
**Fig. 3.** EGDS of patient 1: the structure of the gastric mucosa is identical to that of the antrum



Источник: Теплов В.О., 2025.  
 Source: Teplov V.O., 2025.

Гистологически в теле желудка: слизистая оболочка с железами пилорического типа с единичными париетальными клетками, покровно-ямочный эпителий на большем протяжении десквамирован, муцин накапливается в апикальной части цитоплазмы покровно-ямочных эпителиоцитов и диффузно — в железистых клетках, бокаловидные клетки не обнаружены (ШИК-реакция). В собственной пластинке слизистой оболочки диффузная плотная лимфоплазмоцитарная инфильтрация, эозинофилы до 10 в поле зрения на  $\times 400$ , определяются мелкие фолликулоподобные инфильтраты. При окраске по Гимзе *Helicobacter pylori* не обнаружена. Заключение: псевдопилорическая метаплазия.

После исследования девочка была направлена на дополнительное обследование. Выполнен анализ крови: антитела к париетальным клеткам желудка класса IgG > 100,00 Ед/мл (положительно  $\geq 10$  Ед/мл);

**Рис. 4.** ЭГДС пациентки 1: структура слизистой оболочки тела желудка в режиме BLI и с увеличением — А-1 по классификации Yagi  
**Fig. 4.** EGDS of patient 1: structure of the gastric mucosa in BLI mode and with magnification — A-1 according to the Yagi classification



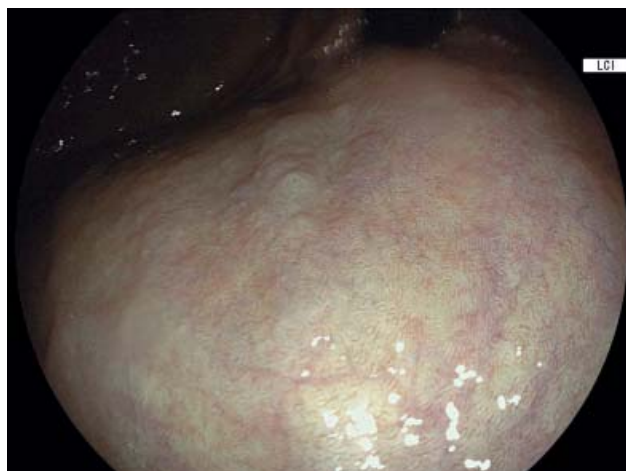
Источник: Теплов В.О., 2025.  
 Source: Teplov V.O., 2025.

витамин В<sub>12</sub> (цианокобаламин) — 278 пг/мл (норма 252–1125). Таким образом, нам удалось окончательно верифицировать АИГ у девочки в 13 лет.

#### Пациент 2

Также в Детский эндоскопический центр ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (г. Москва) была направлена сестра-близнец пациентки 1 с аналогичными начальными жалобами. На ЭГДС при оценке структуры слизистой оболочки тела и дна желудка определяются гребневидные структуры, щелевидные вытянутые ямки, промежуточные части расширены, субэпителиальные капилляры не визуализируются (рис. 5).

**Рис. 5.** ЭГДС пациентки 2: в структуре слизистой оболочки тела и дна желудка определяются гребневидные структуры, щелевидные вытянутые ямки, промежуточные части расширены, субэпителиальные капилляры не визуализируются  
**Fig. 5.** EGDS of patient 2: the mucosal structure of the body and fundus of the stomach reveals ridge-like structures, slit-like elongated pits, dilated intermediate regions, and no visible subepithelial capillaries



Источник: Теплов В.О., 2025.  
 Source: Teplov V.O., 2025.

Также в области тела желудка выявлено плоскоприподнятое ярко-красное образование  $3 \times 3$  мм, заподозрено нейроэндокринное образование (рис. 6, 7). По данным гистологического и иммуногистохимического исследования выявлен хронический гастрит с утратой кислотопродуцирующих желез, атрофией слизистой оболочки, нодулярной гиперплазией нейроэндокринных клеток. Морфологическая картина подозрительна в отношении АИГ. По данным выполненного после исследования анализа крови: антитела к париетальным клеткам желудка класса IgG —  $> 100,0$  Ед/мл (положительно  $\geq 10,0$  Ед/мл); витамин  $B_{12}$  (цианокобаламин) —  $162,0$  пг/мл (норма  $252,0-1125,0$ ). В итоге девочке также установлен диагноз АИГ и выявлено его осложнение —  $B_{12}$ -дефицитная анемия.

### Прогноз

В настоящее время не существует доказательных методов, позволяющих достичь полного восстановления

**Рис. 6.** ЭГДС пациентки 2: в области тела желудка выявлено плоскоприподнятое ярко-красное образование  $3 \times 3$  мм, заподозрено нейроэндокринное образование

**Fig. 6.** EGDS of patient 2: a flat, elevated, bright red mass measuring  $3 \times 3$  mm was detected in the body of the stomach; a neuroendocrine mass is suspected



Источник: Теплов В.О., 2025.

Source: Teplov V.O., 2025.

нормальной слизистой оболочки желудка у пациентов с АИГ, что обуславливает необходимость их пожизненного наблюдения. Тем не менее, при своевременной коррекции дефицита витаминов и микроэлементов, а также при регулярном эндоскопическом контроле, направленном на раннее выявление онкологической патологии, прогноз у таких пациентов остается благоприятным.

### Временная шкала

Хронология развития АИГ у пациентки 1 и ее ключевые события представлены на рис. 8.

### ОБСУЖДЕНИЕ

Поскольку клиническая картина АИГ на ранних стадиях заболевания весьма неспецифична или может вовсе отсутствовать, достоверно определить частоту встречаемости (или манифестации) болезни в детском возрасте практически невозможно. Довольно стертая клиническая симптоматика в ряде случаев приводит к «упуще-

**Рис. 7.** ЭГДС пациентки 2: образование в области тела желудка в режиме LCI, заподозрено нейроэндокринное образование

**Fig. 7.** EGDS of patient 2: a mass in the body of the stomach using LCI mode; a neuroendocrine mass is suspected



Источник: Теплов В.О., 2025.

Source: Teplov V.O., 2025.

**Рис. 8.** Хронология развития болезни пациентки 1 и ее ключевые события

**Fig. 8.** Chronology of the development of the disease of patient 1 and its key events



нию» заболевания или установлению неверного диагноза. В настоящее время эндоскопическое исследование с выполнением биопсии желудка является одним из ведущих методов диагностики.

По наблюдениям А.А. Звягина, у детей с АИГ отмечался минимальный дискомфорт в виде редких и малоинтенсивных болей в области эпигастрия. Эти боли не имели связи с приемом пищи и не сопровождалась нарушением самочувствия. У некоторых из обследованных пациентов субъективные проявления заболевания вовсе не выявлялись [8].

Рассмотрим результаты многоцентрового международного исследования, в котором были изучены особенности проявлений подтвержденного АИГ у детей [7]. С 2019 по 2024 г. у 51 пациента детского возраста был диагностирован АИГ. Продолжительность наблюдения — 24 мес. Большинство включенных пациентов относились к европеоидной расе. По результатам исследования было установлено, что АИГ встречался чаще у девочек и среди лиц 12 лет и старше. Среди гематологических проявлений преобладала анемия (38; 74,5%), при этом наиболее распространенной была легкая форма (22; 43,1%), а также микроцитоз (33; 64,7%). Инфекция *Helicobacter pylori* была выявлена только у одного пациента. Атопический дерматит, ринит и астма присутствовали у 5 (9,8%), 4 (7,8%) и 3 (5,9%) пациентов соответственно. Положительный результат анализа на антитела к париетальным клеткам желудка был отмечен у 38 (74,5%) пациентов. У 4 пациентов (7,8%) в семейном анамнезе был АИГ, а у 17 (33,3%) в семейном анамнезе — аутоиммунные заболевания. У 35 пациентов (68,6%) было сопутствующее аутоиммунное заболевание: аутоиммунный тиреоидит (19/51; 37,2%), целиакия (5/51; 9,8%), сахарный диабет 1-го типа (3/51; 5,9%) и витилиго (3/51; 5,9%). Со стороны желудочно-кишечного тракта наиболее распространенным проявлением была диспепсия у пациентов с положительным результатом анализа на антитела к париетальным клеткам желудка (12/38; 31,6%), в то время как ни у кого из группы с отрицательным результатом этот симптом не проявлялся. При гистологическом исследовании атрофия слизистой оболочки тела желудка присутствовала у 92,16% пациентов, кишечная метаплазия — у 21,6%. У четырех пациентов (7,8%) был коллагенозный гастрит с выраженной эозинофилией в качестве основного проявления, который затем во всех случаях перерос в АИГ в течение 2 лет. Также в этом исследовании была замечена определенная связь с нарушениями функции Т-хелперов 2-го типа, но, как отмечают сами авторы, эта находка требует дальнейшего исследовательского внимания. При анализе наших клинических наблюдений у пациенток выявлялись периодические эпизоды анемии легкой степени и повышенный уровень антител к париетальным клеткам желудка, при этом отсутствовали диспепсические симптомы и признаки сопутствующих аутоиммунных заболеваний в анамнезе.

АИГ у детей может ассоциироваться с такими аутоиммунными заболеваниями, как аутоиммунный тиреоидит, болезнь Аддисона, хроническая спонтанная крапивница, сахарный диабет 1-го типа, миастения, витилиго. В некоторых исследованиях также упоминаются воспалительные заболевания кишечника, системная красная волчанка и аутоиммунная гемолитическая анемия [2, 9–13]. Клиническая картина АИГ в ряде случаев определяется развитием осложнений, связанных с дефицитом витаминов и микроэлементов, что при подтверждении диагноза требует своевременной коррекции путем назначения

профилактических доз. С учетом возможных неблагоприятных исходов и повышенного риска формирования нейроэндокринных опухолей или аденокарциномы желудка особое значение приобретает ранняя диагностика заболевания, а также пожизненное эндоскопическое наблюдение с периодичностью каждые 1–3 года — в зависимости от эндоскопической картины желудка.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Стертая клиническая картина АИГ у детей нередко приводит к поздней диагностике заболевания, зачастую спустя многие годы после его манифестации. Выявление АИГ имеет принципиальное значение, поскольку данная патология может сопровождаться развитием серьезных осложнений, таких как аденокарцинома и нейроэндокринные опухоли желудка, атрофия слизистой оболочки, пернициозная анемия и др. В связи с этим необходимы комплексный подход и настороженность при обследовании пациентов с факторами риска (железодефицитная анемия, пернициозная анемия, аутоиммунные заболевания щитовидной железы, сахарный диабет 1-го типа, целиакия, витилиго, болезнь Аддисона). В настоящее время эндоскопическое исследование с выполнением биопсии является одним из ведущих методов диагностики АИГ.

## ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Информированное добровольное согласие на публикацию результатов лабораторного и инструментального обследования ребенка от его законного представителя не получали. Работа не содержит сведений, на основании которых ребенок может быть идентифицирован.

## INFORMED CONSENT

Informed voluntary consent for the publication of the child's laboratory and instrumental examination results was not obtained from his legal representative. The work does not contain information that could be used to identify the child.

## 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.О. Теплов** — администрирование проекта, руководство исследованием, проведение исследования, визуализация, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**А.М. Абрамян** — проведение исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**П.А. Старинец** — проведение исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**Е.Н. Матвеевко** — проведение исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**Н.С. Корчагина** — проведение исследования, пересмотр и редактирование рукописи.

**Т.В. Дорошенко** — работа с данными, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**М.А. Чундокова** — обеспечение исследования, администрирование проекта, пересмотр и редактирование рукописи.

#### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Vadim O. Teplov** — project administration, supervision, investigation, visualization, writing — original draft, writing — review and editing.

**Aregnazan M. Abramyan** — investigation, writing — review and editing.

**Polina A. Starinets** — investigation, writing — review and editing.

**Ekaterina N. Matveenko** — investigation, writing — review and editing.

**Natalya S. Korchagina** — investigation, writing — review and editing.

**Tatyana V. Doroshenko** — data curation, writing — original draft, writing — review and editing.

**Madina A. Chundokova** — resources, project administration, writing — review and editing.

#### ORCID

**В.О. Теплов**

<https://orcid.org/0000-0002-7042-439X>

**А.М. Абрамян**

<https://orcid.org/0009-0005-4983-7199>

**П.А. Старинец**

<https://orcid.org/0009-0002-7047-6189>

**Е.Н. Матвеенко**

<https://orcid.org/0000-0001-9334-5566>

**Н.С. Корчагина**

<https://orcid.org/0000-0001-5562-8397>

**Т.В. Дорошенко**

<https://orcid.org/0009-0004-6281-5050>

**М.А. Чундокова**

<https://orcid.org/0000-0002-5080-4838>

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- McIntyre OR, Sullivan LW, Jefries GH, et al. Pernicious anemia in childhood. *New Eng J Med*. 1965;272:981. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJM196505132721901>
- Щелоченков С.В., Гуськова О.Н., Колбасников С.В. и др. Аутоиммунный гастрит: нерешенные вопросы диагностики, значение внутрископической эндоскопии // *Эффективная фармакотерапия*. — 2021. — Т. 17. — № 4. — С. 76–81. — doi: <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2021-17-4-76-81> [Shchelochenkov SV, Guskova ON, Kolbasnikov SV, et al. Autoimmune Gastritis: Unresolved Diagnostic Issues, the Importance of Intraluminal Endoscopy. *Effective Pharmacotherapy*. 2021;17(4):76–81. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2021-17-4-76-81>]
- Rodriguez-Castro KI, Franceschi M, Miraglia C, et al. Autoimmune diseases in autoimmune atrophic gastritis. *Acta Biomed*. 2018;89(8-S):100–103. doi: <https://doi.org/10.23750/abm.v89i8-S.7921>
- Zhang H, Jin Z, Cui R, et al. Autoimmune metaplastic atrophic gastritis in chinese: a study of 320 patients at a large tertiary medical center. *Scand J Gastroenterol*. 2017;52(2):150–156. doi: <https://doi.org/10.1080/00365521.2016.1236397>
- Спивак Е.М., Левит Р.М. Современные представления об аутоиммунном гастрите в детском возрасте // *Вопросы детской диетологии*. — 2017. — Т. 15. — № 1. — С. 25–29. — doi: <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2017-1-25-29> [Spivak EM, Levit RM. Current views on autoimmune gastritis in childhood. *Voprosy detskoj dietologii = Pediatric Nutrition*. 2017;15(1):25–29. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2017-1-25-29>]
- Тупыленко А.В., Лохматов М.М., Будкина Т.Н. и др. Аутоиммунный гастрит. Особенности диагностики и клинического течения у детей // *Российский педиатрический журнал*. — 2024. — Т. 27. — № 1. — С. 12–21. — doi: <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-1-12-21> [Tupulyenko AV, Lohmatov MM, Budkina TN, et al. Autoimmune gastritis. Features of diagnosis and clinical course in children. *Russian Pediatric Journal*. 2024;27(1):12–21. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2024-27-1-12-21>]
- Lenti MV, Joudaki S, Miceli E, et al. Pediatric autoimmune gastritis: an international, multicentric study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2025;81(5):1142–1150. doi: <https://doi.org/10.1002/jpn3.70187>
- Звягин А.А. Функциональная диспепсия и хронический гастрит у детей: оптимизация диагностики, лечения и реабилитации: автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М.; 2006. — 52 с. [Zvyagin AA. *Funktsional'naya dispepsiya i khronicheskii gastrit u detei: optimizatsiya diagnostiki, lecheniya i reabilitatsii*. [abstract of dissertation]. Moscow; 2006. 52 p. (In Russ).]
- Фадеев В.В., Шевченко И.В., Мельниченко Г.А. Аутоиммунные полиглангулярные синдромы // *Проблемы эндокринологии*. — 1999. — Т. 45. — № 1. — С. 47–54. — doi: <https://doi.org/10.14341/probl11708> [Fadeev VV, Shevchenko IV, Melnichenko GA. Autoimmune polyglandular syndromes. *Problems of Endocrinology*. 1999;45(1):47–54. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.14341/probl11708>]
- Kolkhir P, Borzova E, Grattan C, et al. Autoimmune comorbidity in chronic spontaneous urticaria: a systematic review. *Autoimmun Rev*. 2017;16(12):1196–1208. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2017.10.003>
- Kahaly GJ, Hansen MP. Type 1 diabetes associated autoimmunity. *Autoimmun Rev*. 2016;15(7):644–648. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.02.017>
- Dahir AM, Thomsen SF. Comorbidities in vitiligo: comprehensive review. *Int J Dermatol*. 2018;57(10):1157–1164. doi: <https://doi.org/10.1111/ijd.14055>
- Halling ML, Kjeldsen J, Knudsen T, et al. Patients with inflammatory bowel disease have increased risk of autoimmune and inflammatory diseases. *World J Gastroenterol*. 2017;23(33):6137–6146. doi: <https://doi.org/10.3748/wjg.v23.i33.6137>

В.В. Иванчиков<sup>1</sup>, А.И. Материкин<sup>1</sup>, А.Д. Алексеева<sup>1</sup>, А.А. Прийменко<sup>2</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

# Применение дупилумаба у подростка с тяжелым атопическим дерматитом, ассоциированным с BLAISE: клинический случай

## Контактная информация:

Иванчиков Владислав Владимирович, врач-дерматовенеролог 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: 20.11.2025, принята к печати: 02.02.2026

**Обоснование.** Приобретенная воспалительная сыпь по линиям Блашко (*Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption; BLAISE*), или блашкит, — редкое состояние, наблюдаемое при различных приобретенных доброкачественных заболеваниях. Эффективные подходы к терапии больных с BLAISE отсутствуют. **Описание клинического случая.** Пациентка, возраст 17 лет. С 9-летнего возраста страдает атопическим дерматитом. Поступила в отделение дерматологии в связи с неэффективностью ранее проводимой терапии основного заболевания. При обследовании выявлены характерные высыпания по линиям Блашко вместе с проявлениями атопического дерматита. Учитывая тяжелое и непрерывно рецидивирующее течение основного заболевания, пациентке была инициирована терапия ингибитором интерлейкина (IL) 4/13 дупилумабом в дозе 600 мг с последующим введением 300 мг один раз в 2 нед. На фоне проводимой терапии наблюдался регресс как проявлений атопического дерматита, так и BLAISE. **Заключение.** Ассоциация атопического дерматита и BLAISE может демонстрировать торпидное течение при применении топических и системных глюкокортикоидов. Применение ингибитора IL-4/13 дупилумаба может быть приемлемой терапевтической опцией у пациентов с тяжелым течением атопического дерматита и сопутствующим BLAISE.

**Ключевые слова:** линии Блашко, *Blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption*, BLAISE, дупилумаб, атопический дерматит, дети

**Для цитирования:** Иванчиков В.В., Материкин А.И., Алексеева А.Д., Прийменко А.А.. Применение дупилумаба у подростка с тяжелым атопическим дерматитом, ассоциированным с BLAISE: клинический случай. *Вопросы современной педиатрии*. 2026;25(1):23–27. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3002>

Vladislav V. Ivanchikov<sup>1</sup>, Alexander I. Materikin<sup>1</sup>, Anastasiya D. Alekseeva<sup>1</sup>, Anastasiya A. Priyenko<sup>2</sup><sup>1</sup> Pediatrics and Child Health Research Institute in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

## Dupilumab Administration in an Adolescent with Severe Atopic Dermatitis Associated with BLAISE: Case Study

**Background.** *Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption (BLAISE)* is a rare condition observed in variety of acquired benign diseases. There are no effective management approaches for patients with BLAISE. **Case description.** Female patient, 17 years old. She suffers from atopic dermatitis from the age of 9. She was admitted to the dermatology department due to previous therapy inefficacy. The examination has revealed typical rashes along the Blaschko lines along with atopic dermatitis signs. Considering severe and continuously recurrent course of the underlying disease, the patient was administered with interleukin (IL) 4/13 inhibitor dupilumab, 600 mg, followed by 300 mg once per 2 weeks. Both atopic dermatitis and BLAISE have regressed during this therapy. **Conclusion.** Association of atopic dermatitis and BLAISE may demonstrate torpid course with topical and systemic glucocorticoids administration. Dupilumab, IL-4/13 inhibitor, may be an acceptable therapeutic option in patients with severe atopic dermatitis and comorbid BLAISE. **Keywords:** Blaschko lines, *Blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption*, BLAISE, dupilumab, atopic dermatitis, children

**For citation:** Ivanchikov Vladislav V., Materikin Alexander I., Alekseeva Anastasiya D., Priyenko Anastasiya A. Dupilumab Administration in an Adolescent with Severe Atopic Dermatitis Associated with BLAISE: Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):23–27. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3002>

## ОБОСНОВАНИЕ

Приобретенная воспалительная сыпь по линиям Блашко (Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption; BLAISE), или блашкит, — редкое состояние, наблюдаемое при различных приобретенных доброкачественных заболеваниях, включая атопический дерматит [1]. Эффективные подходы к терапии больных с BLAISE не разработаны. В этой связи актуальным представляется описание, в том числе и отдельных клинических наблюдений, результатов лечения с применением потенциально патогенетической терапии, в том числе ингибитора интерлейкина (IL) 4/13 дупилумаба. Клинические наблюдения результатов такого лечения в литературе отсутствуют.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

### О пациенте

Пациентка М., возраст 17 лет, поступила в отделение дерматологии с жалобами на распространенные зудящие высыпания, сухость кожи.

Со слов пациентки, в возрасте 9 лет впервые появились зудящие высыпания в локтевых и подколенных сгибах. По месту жительства установлен диагноз: «Атопический дерматит, детская форма». Рекомендовано местное лечение топическими глюкокортикоидами и эмолентами с положительным эффектом. С возраста 15 лет отмечалось распространение кожного патологического процесса с вовлечением кожи туловища и конечностей, а также развитием непрерывно рецидивирующего течения заболевания. На фоне наружной терапии топическими глюкокортикоидами отмечала улучшение, но после завершения терапии высыпания рецидивировали. Учитывая тяжелое течение основного заболевания, пациентка была направлена на госпитализацию для проведения комплексного обследования и коррекции лечения.

По результатам проведенных перед госпитализацией в учреждение лабораторных и инструментальных исследований клинически значимых отклонений не выявлено,

кроме повышения содержания общего иммуноглобулина IgE в сыворотке крови до 1644 кЕд/л.

## Физикальная диагностика

При осмотре общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, пациентка контактна. Температура тела 36,6 °С. Физическое развитие среднее, гармоничное. Патологии со стороны внутренних органов не выявлено.

**Локальный статус.** Патологический процесс носит распространенный характер. На коже туловища в области груди, паха, на коже конечностей, в области ягодиц, локтевых и подколенных сгибов — многочисленные сливающиеся эксфолированные плоские папулы с мокнутием. Часть высыпаний эрозированы и имеют застойно-красную окраску. Некоторые элементы покрыты гнойно-геморрагическими корочками. Также отмечаются атрофические рубцы на месте прежних высыпаний. В области туловища, конечностей, ягодиц выявлена симметричная группировка эритематозно-папулезных элементов вдоль линий Блашко. Кожный покров сухой, наблюдается распространенное мелкопластинчатое шелушение. Волосы и ногти структурно не изменены. Слизистые оболочки интактны. Субъективно беспокоит интенсивный зуд. SCORAD — 68 баллов (рис. 1–4).

## Предварительный диагноз

Подтвержден ранее установленный диагноз: «Атопический дерматит, подростковая форма, распространенный, тяжелое течение». Также, учитывая наличие высыпаний со специфическим паттерном по линиям Блашко, установлен сопутствующий диагноз: «Приобретенная воспалительная сыпь по линиям Блашко (Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption; BLAISE)».

## Динамика и исходы

В условиях отделения дерматологии пациентка получила терапию комбинированными наружными глюкокортикоидами и антибактериальными препаратами, ингибиторами кальциневрина на кожу лица, шеи, а также

**Рис. 1.** Эксфолированные высыпания на коже передней поверхности туловища по линиям Блашко

**Fig. 1.** Excoriated rashes on the body skin (anterior surface) along the Blaschkoid lines



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

**Рис. 2.** Многочисленные эксфолиации маскируют блашкоидный паттерн высыпаний на передней поверхности голени

**Fig. 2.** Multiple excoriations mask blaschkoid rashes pattern on the anterior surface of lower legs



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

**Рис. 3.** Экскориированные сгруппированные плоские папулы, расположенные на задней поверхности бедра по линиям Блашко  
**Fig. 3.** Excoriated clustered flat papules located on the posterior surface of the thigh along the Blascko lines



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

системную терапию преднизолоном из расчета 1 мг/кг массы тела в течение 5 сут. Принимая во внимание распространенность патологического кожного процесса, тяжелое торпидное течение заболевания и недостаточный эффект от проводимой ранее терапии, была инициирована терапия генно-инженерным биологическим препаратом дупилумаб в дозе 600 мг подкожно с последующим введением препарата по 300 мг один раз в 2 нед. На фоне проводимой терапии наблюдалась

**Рис. 5.** Регресс воспалительных изменений с формированием поствоспалительной гиперпигментации на месте прежних элементов (с блашкоидным паттерном)  
**Fig. 5.** Regression of inflammatory lesions with postinflammatory hyperpigmentation development at previous elements areas (with blaschkoid pattern)



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

**Рис. 4.** Экскориированные сливающиеся высыпания на коже левого плеча, формирующие линейный паттерн  
**Fig. 4.** Excoriated confluent rashes creating linear pattern on the left shoulder



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

выраженная положительная динамика с разрешением большей части элементов atopического дерматита, высыпания по линиям Блашко также регрессировали, хотя этот ответ на терапию был более торпидным и отсроченным. На месте разрешившихся высыпаний сформировались поствоспалительные гиперпигментированные пятна (рис. 5, 6). Нежелательных явлений на фоне терапии дупилумабом не наблюдали. В настоящий момент пациентка продолжает поддерживающую терапию дупилумабом.

**Рис. 6.** Полный регресс проявлений atopического дерматита и блашколинейных высыпаний на фоне терапии дупилумабом  
**Fig. 6.** Complete regression of atopic dermatitis and blaschkolinear rashes on dupilumab therapy



Источник: Иванчиков В.В., 2026.  
Source: Ivanchikov V.V., 2026.

### Прогноз

Учитывая быстрый и качественный ответ на генно-инженерную биологическую терапию, а также отсутствие нежелательных явлений, может быть сделан вывод о благоприятном прогнозе в отношении болезни. BLAISE характеризуется доброкачественным течением, хотя с потенциально возможными рецидивами.

### Временная шкала

Хронология течения болезни и ее ключевые моменты пациентки М. представлены на рис. 7.

### ОБСУЖДЕНИЕ

Развитие высыпаний по линиям Блашко не редкость в дерматологии. Как правило, эти образования являются по своей природе невоидными или гамартонными, возникшими в результате генетического мозаицизма, лионизации или постзиготической соматической мутации. В результате сформировавшаяся аберрантная клеточная линия мигрирует по нормальным путям эктодермального развития во время эмбриогенеза, формируя характерные блашкоидные паттерны. Паттерн линий Блашко разнообразен: на спине они имеют V-образную конфигурацию, на передней поверхности туловища — S-образную. Для конечностей характерно линейное формирование специфического узора [2]. Чаще всего линии Блашко используются для описания врожденных и генетически детерминированных заболеваний, обусловленных мозаицизмом, например эпидермальных невусов, синдрома Блоха – Сульцбергера или мозаичных форм ихтиоза [3, 4]. Однако по линиям Блашко могут локализоваться и острые состояния, к которым относится приобретенная воспалительная сыпь по линиям Блашко. BLAISE — это группа дерматозов, характеризующихся воспалительным инфильтратом и распределением по линиям Блашко [1]. Предполагается, что внешние раздражители или аутоиммунные реакции приводят к воспалительной Т-клеточной реакции, направленной против аберрантных кератиноцитов, которые локализируются по линиям Блашко [5]. Блашкит — это приобретенный воспалительный дерматит, который некоторые счита-

ют взрослым вариантом полосатого лишая. В 1999 г. E.M. Grosshans [6] предположил, что блашкит отличается от линейного лишая, выделив несколько критериев, по которым эти два заболевания различаются, включая типичный возраст манифестации, локализацию, течение и гистологическую картину [7]. Согласно этой точке зрения, блашкит в основном поражает взрослых, образует множественные линии и обычно локализуется на туловище. Его течение быстрое, с самопроизвольным разрешением в течение 2 мес. При гистологическом исследовании блашкит характеризуется развитием спонгиозного процесса. Линейный лишай в основном поражает детей, образуя одиночные высыпания вдоль конечности и самопроизвольно разрешается в течение нескольких месяцев или лет. Линейный лишай может также проявляться спонгиозом в дополнение к лихеноидному воспалению [8]. По результатам ретроспективного исследования клинико-патологических особенностей биоптатов кожи, у пациентов с блашколинеарными высыпаниями не было выявлено значимой разницы между линейным лишаем и блашкитом [8].

В рамках фенотипического спектра BLAISE рассматриваются и более редкие блашкоидные и линейные проявления некоторых распространенных воспалительных дерматозов: блестящего лишая, красного плоского лишая, атопического дерматита, красной волчанки и псориаза [6, 8]. Также имеется описание схожих высыпаний после вакцинации от COVID-19 [9]. Опубликованы данные об атопическом дерматите с локализацией по линиям Блашко [10–12]. Различить линейный атопический дерматит и блашкит обычно помогают указание на наличие атопии в анамнезе, а также предшествующие линейные экзематозные высыпания в типичных местах (сгибательные поверхности локтевых, коленных, лучезапястных суставов у взрослых) [12]. Сегментарное проявление атопического дерматита по линиям Блашко представляет особый интерес, так как может доказывать патогенетическую роль кератиноцитов и фибробластов в развитии местного воспаления [9]. Для лечения BLAISE обычно применяют системные и топические глюкокортикоиды, ответ на которые варьирует [12]. В большинстве случаев

**Рис. 7.** Пациентка М.: хронология течения атопического дерматита и ее ключевые моменты

**Fig. 7.** Patient M.: atopic dermatitis course and its key events



подобные дерматозы носят доброкачественный характер и разрешаются самостоятельно [11]. В нашем случае пациентка получала терапию ингибитором IL-4/13 дупилумабом в связи с тяжелым течением атопического дерматита [13], что также привело к разрешению бласко-линейных высыпаний. Подобный эффект может носить неслучайный характер, и применение генно-инженерной биологической терапии в случае сочетанной патологии может служить предпочтительным выбором, учитывая торпидное течение BLAISE в некоторых ситуациях, а также когда у пациента имеется сочетание представленных нозологий вместе с атопическим дерматитом.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Приобретенная воспалительная сыпь по линиям Блашко (BLAISE) представляет собой группу заболеваний со схожей патогистологической картиной, доброкачественным течением и специфической локализацией. Подобные состояния не так часто описываются в источниках литературы, что может создавать ложное впечатление об их редкой встречаемости. Представленный нами случай демонстрирует развитие BLAISE у пациентки с тяжелым течением атопического дерматита с последующей эффективной терапией с применением ингибитора IL-4/13 дупилумаба.

### ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От пациента и его законного представителя получено письменное информированное добровольное согласие на публикацию клинической информации и фотографий в медицинском журнале, включая его электронную версию (дата подписания: 18.11.2025).

### INFORMED CONSENT

Patient and his legal representative have signed written voluntary informed consent for the publication of clinical data and images in the medical journal, electronic version included (signed on 18.11.2025).

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Kouzak SS, Mendes MST, Costa IMC. Cutaneous mosaicism: concepts, patterns and classifications. *An Bras Dermatol*. 2013;88:507–517. doi: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132015>
2. Molho-Pessach V, Schaffer JV. Blaschko lines and other patterns of cutaneous mosaicism. *Clin Dermatol*. 2011;29(2):205–225. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2010.09.012>
3. Амбарчян Э.Т., Кузьмина А.Д., Эльдарова Т.К. и др. Фолликулярный иктиоз с атрихией и фотофобией (IFAP-синдром), тип 2: клинический случай // *Вопросы современной педиатрии*. — 2024. — Т. 23. — № 3. — С. 181–187. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v23i3.2759> [Ambarchyan ET, Kuzminova AD, Eldarova TK, et al. Ichthyosis Follicularis, Atrichia, and Photophobia (IFAP) Syndrome, Type 2: Clinical Case. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2024;23(3):181–187. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v23i3.2759>]
4. Darsha AK, Cohen PR. Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption (BLAISE): Case Report of a Young Man Whose Dermatitis had Features of Lichen Striatus and Blaschkitis. *Cureus*. 2020;12(10):e10785. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.10785>
5. Raposo I, Mota F, Fernandes IC, et al. Adult blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption (BLAISE) with simultaneous features of lichen striatus and blaschkitis. *Dermatol Online J*. 2018;24(1):13030/qt6394z6nc.
6. Grosshans EM. Acquired blaschkolinear dermatoses. *Am J Med Genet*. 1999;85(4):334–337.
7. Aravind M, Do TT, Cha HC, et al. Blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption, or blaschkitis, with features of lichen

### 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** — работа с данными, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**А.И. Материкин** — администрирование проекта.

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

**А.А. Приймико** — работа с данными, написание черновика рукописи.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Vladislav V. Ivanchikov** — data processing, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Alexander I. Materikin** — project administration.

**Anastasiya D. Alekseeva** — manuscript draft writing.

**Anastasiya A. Priymenko** — data processing, manuscript draft writing.

### ORCID

**В.В. Иванчиков**

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

**А.И. Материкин**

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

**А.Д. Алексеева**

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

**А.А. Приймико**

<https://orcid.org/0009-0000-4524-8753>

nitidus. *JAAD Case Rep*. 2016;2(2):102–104. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2015.12.008>

8. Baek YS, Seo JY, Seo SH, et al. Adult-onset lichen striatus versus adult blaschkitis: a clinicopathological review of 40 cases of acquired blaschkolinear inflammatory dermatosis. *Eur J Dermatol*. 2019;29(3):281–286. doi: <https://doi.org/10.1684/ejd.2019.3556>

9. Rovira-López R, Pujol RM. Blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption (blaschkitis) following COVID-19 vaccination. *JAAD Case Rep*. 2022;26:35–37. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2022.06.013>

10. Bar-Ilan E, Mashiah J, Alkalay R, et al. Superimposed type 2 segmental atopic dermatitis: case series and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 2022;47(9):1703–1706. doi: <https://doi.org/10.1111/ced.15196>

11. Kang HJ, Kim HJ, Han JH, et al. A Case of Linear Exacerbation of Atopic Dermatitis with Secondary Prurigo Nodularis. *Ann Dermatol*. 2022;34(4):297–300. doi: <https://doi.org/10.5021/ad.20.072>

12. Hladik F, Jurecka W, Hayek B, et al. Atopic dermatitis with increased severity along a line of Blaschko. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53(5 Suppl 1):S221–S224. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.01.004>

13. *Атопический дерматит: клинические рекомендации*. — Минздрав России; 2024. — 100 с. [Atopicheskii dermatit: Clinical guidelines. Ministry of Health of the Russian Federation; 2024. 100 p. (In Russ).] Доступно по: [https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/265\\_3](https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/265_3). Ссылка активна на 24.12.2025.

Н.В. Бучинская<sup>1, 2</sup>, А.О. Вечкасова<sup>1</sup>, Е.Е. Шиповскова<sup>3</sup>, Н.Д. Вашакмадзе<sup>4, 5</sup>, М.М. Костик<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Диагностический центр (медико-генетический), Санкт-Петербург, Российская Федерация

<sup>2</sup> Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация

<sup>3</sup> Волгоградская областная клиническая больница № 1, Волгоград, Российская Федерация

<sup>4</sup> НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

<sup>5</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

# Диагностический квест пациента с мягкой формой мукополисахаридоза, тип I (синдром Шейе): клинический случай

## Контактная информация:

Бучинская Наталья Валерьевна, кандидат медицинских наук, врач-генетик консультативного отделения Диагностического центра (медико-генетического), ассистент кафедры госпитальной педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Адрес: 194044, Санкт-Петербург, ул. Тобольская, д. 5, тел.: +7 (812) 241-24-84, e-mail: nbuchinskaia@gmail.com

Статья поступила: 01.12.2025, принята к печати: 02.02.2026

**Обоснование.** Диагностика мягких форм мукополисахаридоза (МПС) вызывает значительные трудности, а несвоевременное распознавание заболевания задерживает начало патогенетической терапии. **Описание клинического случая.** Девочка Я., консультирована неврологом в возрасте 6 мес в связи с задержкой моторного развития. В возрасте 1 года диагностирована пулочная грыжа, в возрасте 3 лет отмечены появление нарушения мелкой моторики, гипертрофия аденоидов и нарушение слуха, в 4 года — тугоподвижность в локтевых и коленных суставах, нарушение походки, утомляемость и одышка при физической нагрузке, помутнение роговицы, в возрасте 5 лет в стационаре диагностированы миелопатия шейного отдела спинного мозга с явлением вялого парапареза в руках, наружная гидроцефалия, сгибательные контрактуры локтевых суставов, варусная деформация стоп и двусторонний тубоотит. В возрасте 8 лет впервые осмотрена генетиком, заподозрено заболевание из группы МПС. Выявлены снижение активности арилсульфатазы В — 1,8 нМ/мг/ч (референсные значения 42,8–129,8 нМ/мг/ч) и экскреция дерматансульфата, заподозрен МПС, тип VI. Проведено полное секвенирование гена ARSB, патогенные/вероятно-патогенные варианты не обнаружены. При проведении повторного анализа активность арилсульфатазы в пределах референсных значений, но выявлено резкое снижение активности  $\alpha$ -L-идуронидазы — до 0,001 мкМ/л/ч (референсные значения 1–25 мкМ/л/ч). По результатам секвенирования гена IDUA в экзоне 2 обнаружен патогенный вариант с.208C>T (p.Gln70\*), в экзоне 10 — вариант неизвестного клинического значения с.1505G>C (p.Arg502Pro), оба в гетерозиготном состоянии. Установлен диагноз: «Мукополисахаридоз, тип I (синдром Шейе)». Инициирована патогенетическая (ферментозаместительная) терапия, результаты которой отслеживали до 17-летнего возраста пробанда. **Заключение.** Ранняя диагностика МПС является необходимым условием для своевременного начала патогенетического лечения, что может значительно улучшить прогноз для мягких форм заболевания.

**Ключевые слова:** мукополисахаридоз, тип I, синдром Шейе, клинический случай, диагностика, динамическое наблюдение, лечение

**Для цитирования:** Бучинская Н.В., Вечкасова А.О., Шиповскова Е.Е., Вашакмадзе Н.Д., Костик М.М. Диагностический квест пациента с мягкой формой мукополисахаридоза, тип I (синдром Шейе): клинический случай. *Вопросы современной педиатрии.* 2026;25(1):28–36. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3004>

## ОБОСНОВАНИЕ

Мукополисахаридоз (МПС), тип I — аутосомно-рецессивное орфанное заболевание, развивающееся в результате накопления дерматансульфата и гепарансульфата в лизосомах клеток. Причиной этого является снижение активности фермента  $\alpha$ -L-идуронидазы вследствие наличия патогенных и вероятно патогенных нуклеотидных вариантов в гене IDUA [1]. Диагностика мягких форм МПС вызывает значительные трудности даже у врачей с большим опытом работы. Несвоевременное распознавание МПС, в свою очередь, задерживает начало патогенетической терапии. Клинические примеры поздней диаг-

ности МПС продолжают публиковать и в настоящее время [2], что указывает на необходимость повышенного внимания врачей разных специальностей к данной проблеме. Важным остается также динамическое и междисциплинарное наблюдение за пациентом для выявления осложнений заболевания и их коррекции для лучшего прогноза для жизни и здоровья ребенка.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

### О пациенте

Пробанд — девочка Я., от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды первые, запо-

здавшие (на 42-й нед беременности), через естественные родовые пути. При рождении масса тела ребенка — 3430 г, длина — 52 см, оценка по шкале APGAR — 9/10 баллов, закричала сразу, родовой травмы и асфиксии не было.

Наследственность по врожденным порокам развития, хромосомным аномалиям, болезням накопления и другим наследственным болезням не отягощена.

Из анамнеза известно, что пробанд впервые консультирована неврологом **в возрасте 6 мес** в связи с задержкой моторного развития. Рекомендован курс массажа, после которого отмечалось улучшение — девочка начала сидеть и ползать.

**В возрасте 1 года** выявлена пупочная грыжа без ущемления.

**В возрасте 3 лет** родители отметили нарушение мелкой моторики. Девочка консультирована оториноларингологом, выявлены гипертрофия аденоидов и нарушение слуха.

**В возрасте 4 лет** появилось ограничение подвижности в локтевых и коленных суставах, отмечены нарушение походки, связанное с контрактурами суставов нижних конечностей, жалобы на повышенную утомляемость и одышку. При осмотре офтальмологом выявлено помутнение роговицы.

**В возрасте 5 лет** ребенок повторно консультирован оториноларингологом с целью проведения оперативного удаления аденоидов, интубация при введении наркоза оказалась невозможной в связи с короткой шеей. Рекомендована консультация невролога и гене-

тика. Девочка несколько раз была госпитализирована в неврологическое отделение областной детской больницы с диагнозом: «Миелопатия — синингомиелия шейного отдела спинного мозга с явлением вялого парапареза в руках; умеренно выраженная наружная гидроцефалия, компенсированная форма; киста промежуточного паруса; нижняя ретроцеребеллярная киста; гибельные контрактуры локтевых суставов; варусная деформация передних отделов стоп; двусторонний тубоотит; гипертрофия небных миндалин, аденоиды». За время госпитализации проведено лечение кортексином, мексипримом, пираретамом и нейроксом — без значимого улучшения.

**В возрасте 8 лет** девочка направлена на консультацию к генетику в медико-генетическую консультацию Волгоградской областной клинической больницы № 1. По результатам консультации заподозрено заболевание из группы МПС. Направлена на обследование в Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова, где были проведены скрининг на лизосомные болезни накопления, исследование содержания гликозаминогликанов (ГАГ) в моче. Выявлено снижение активности фермента арилсульфатазы В до 1,8 нМ/мг/ч (референсные значения 42,8–129,8 нМ/мг/ч) и повышение экскреции дерматансульфата. Заподозрен МПС, тип VI. Проведено молекулярно-генетическое исследование в объеме полного секвенирования гена ARSB, патогенных/вероятно-патогенных вариантов не обнаружено. При повторном исследовании лизосомных ферментов активность арилсульфатазы В находилась в пределах референсного интервала, но выявлено рез-

Natalya V. Buchinskaya<sup>1, 2</sup>, Anastasia O. Vechkasova<sup>1</sup>, Ekaterina E. Shipovskova<sup>3</sup>, Nato D. Vashakmadze<sup>4, 5</sup>, Mikhail M. Kostik<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Diagnostic Center (Medical Genetics), Saint Petersburg, Russian Federation

<sup>2</sup> Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russian Federation

<sup>3</sup> Volgograd Regional Clinical Hospital No. 1, Volgograd, Russian Federation

<sup>4</sup> Pediatrics and Child Health Research Institute in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>5</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

## Diagnostic Quest of a Patient with a Mild Form of Mucopolysaccharidosis, Type I (Scheie Syndrome): Case Study

**Background.** Diagnosis of mild forms of mucopolysaccharidosis (MPS) causes significant difficulties, and its untimely recognition delays pathogenetic therapy initiation. **Case description.** Girl Ya., was consulted by neurologist at the age of 6 months due to delayed motor development. Umbilical hernia was diagnosed at the age of 1 year, appearance of fine motor disorders, adenoid hypertrophy and hearing impairment were noted at the age of 3 years, elbow and knee stiffness, gait disturbance, fatigue, exertional dyspnea, and corneal opacity — at 4 years, myelopathy of cervical spinal cord with flail hands paraparesis, external hydrocephalus, flexion elbow contractures, varus feet deformity, and bilateral tubotitis were diagnosed in the hospital at the age of 5. She was examined by a geneticist for a first at the age of 8, disease from the MPS group was suspected. Decrease in arylsulfatase B activity (1.8 нМ/мг/ч) (reference values 42.8–129.8 нМ/мг/ч) and dermatan sulfate excretion were revealed, thus, MPS, type VI was suspected. Full sequencing of the ARSB gene was performed, no pathogenic or probably pathogenic variants were revealed. Arylsulfatase activity was within the reference values during the next analysis, however dramatic decrease in  $\alpha$ -L-iduronidase activity was detected — up to 0.001  $\mu$ M/L/h (reference values 1–25  $\mu$ M/L/h). Pathogenic variant c.208C> T (p.Gln70\*) was revealed in exon 2 of the IDUA gene, as well as variant of unknown clinical value c.1505G> C (p.Arg502Pro) in exon 10, both in a heterozygous state. The patient was diagnosed with mucopolysaccharidosis, type I (Scheie syndrome). Pathogenetic (enzyme replacement) therapy was initiated, its results were followed-up until the age of 17 years old. **Conclusion.** Early diagnosis of MPS is crucial for timely pathogenetic treatment initiation, as it can significantly improve the prognosis for mild forms of the disease.

**Keywords:** mucopolysaccharidosis, type I, Scheie syndrome, case study, diagnosis, case follow-up, treatment

**For citation:** Buchinskaya Natalya V., Vechkasova Anastasia O., Shipovskova Ekaterina E., Vashakmadze Nato D., Kostik Mikhail M. Diagnostic Quest of a Patient with a Mild Form of Mucopolysaccharidosis, Type I (Scheie Syndrome): Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):28–36. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3004>

кое снижение активности фермента  $\alpha$ -L-идуронидазы до 0,001 мкМ/л/ч (референсные значения 1–25 мкМ/л/ч). При секвенировании экзонов 1–8 и 14 гена *IDUA* в экзоне 2 выявлен патогенный вариант с.208C>T (*p.Gln70\**) в гетерозиготном состоянии. Иницировано дополнительное обследование — секвенированы экзоны 9–13 гена *IDUA*; в экзоне 10 выявлен вариант с неизвестным клиническим значением с.1505G>C (*p.Arg502Pro*) в гетерозиготном состоянии.

### Физикальная диагностика

По данным объективного осмотра в возрасте 8 лет: масса тела — 22 кг (–1,08 SD), рост — 113 см (–2,63 SD), ИМТ — 17,2 кг/м<sup>2</sup> (0,71 SD). Выявлены короткая шея, бочкообразная грудная клетка, пупочная грыжа, деформация скелета по типу множественного дизостоза, контрактуры локтевых суставов (ограничение разгибания), контрактуры суставов кистей (ограничение сгибания и разгибания пястно-фаланговых суставов), коленных суставов (ограничение разгибания), вальгусная деформация стоп, низкорослость.

### Предварительный диагноз

Мукополисахаридоз, тип I, предположительно, вариант Шейе.

### Динамика и исходы

**В возрасте 8 лет** ребенок был впервые госпитализирован в Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей (НМИЦ здоровья детей, г. Москва). В биохимическом анализе крови выявлено повышение активности аспаратаминотрансферазы (АСТ) — 58,6 Ед/л (референсные значения < 42 Ед/л) и амилазы — 130 Ед/л (референсные значения 28–100 Ед/л), концентрации общего билирубина — 28,1 мкмоль/л (референсные значения 3,7–20,5 мкмоль/л) и N-концевого пептида мозгового натрийуретического гормона (NTproBNP) — 178 пг/мл (референсные значения < 83 пг/мл). Активность других печеночных ферментов, концентрации прямого билирубина, калия, натрия, магния, мочевины, мочевой кислоты, креатинина, холестерина, лактата, общего белка и глюкозы в крови — в пределах референсных значений. Исследование ГАГ в моче показало повышение до 77 мг/ммоль креатинина (референсные значения < 13).

По результатам *электрокардиографии* (ЭКГ): умеренная синусовая тахикардия, синдром ранней реполяризации желудочков. *Холтеровское мониторирование ЭКГ*: во время бодрствования — умеренная синусовая тахикардия, во время сна — выраженная синусовая тахикардия; эпизоды миграция водителя ритма из синусового узла в миокард правого предсердия, редкие днем, частые ночью; ригидный циркадный профиль сердечного ритма; синдром ранней реполяризации желудочков. *УЗИ органов брюшной полости*: признаки диффузного паренхиматозного процесса в печени и селезенке, вторичных изменений поджелудочной железы. *Эхокардиография* (ЭхоКГ): признаки соединительнотканной дисплазии — аннулоэктазия аортального клапана, регургитация 2–3-й степени, дилатация восходящей аорты, незначительная дилатация предсердий и левого желудочка, гемодинамически незначимый открытый артериальный проток. *Кардиореспираторный мониторинг* (КРМ): синдром апноэ во сне, тяжелой степени, частые эпизоды гипоксемии, общей продолжительностью 21,4 мин (3,6%), тахикардия и дыхательная

аритмия. *Магнитно-резонансная томография* (МРТ) *шейного отдела позвоночника*: стеноз позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода, нарушение статики, деформация тел позвонков шейного отдела позвоночника, аномалия Арнольда – Киари (пролапс миндалин мозжечка, структур ствола в большое затылочное отверстие, сириномиелия). *МРТ головного мозга*: аномалия Арнольда – Киари I; экстрацеребеллярная киста. *Видеоэлектроэнцефалограмма* (видео-ЭЭГ): за время исследования типичной эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. *Электронейромиография* (ЭНМГ): выявлены признаки грубого поражения срединного нерва в карпальном канале с обеих сторон с полным блоком проведения импульса слева и справа; проведение импульса по локтевому нерву не нарушено.

*Консультация сурдолога*: двусторонняя кондуктивная тугоухость, справа — II степени, слева — I–II степени; двусторонний хронический экссудативный средний отит; аденоиды 3-й степени. *Консультация офтальмолога*: диффузное помутнение роговицы обоих глаз, признаки незначительного нарушения регуляции сосудистого тонуса, астигматизм обоих глаз.

Учитывая позднее появление клинических симптомов (первые значимые для диагностики МПС симптомы появились в возрасте старше 3 лет), медленное прогрессирование заболевания, наличие в генотипе пробанда варианта гена *IDUA* неизвестного клинического значения, установлен окончательный диагноз: «Синдром Шейе».

Проведена врачебная комиссия, по результатам которой, учитывая тяжесть заболевания, пробанду рекомендовано пожизненное еженедельное введение препарата ларонидаза. Ферментозаместительная терапия (ФЗТ) иницирована в возрасте 8 лет 11 мес, переносимость удовлетворительная.

**В возрасте 9 лет** отмечалось ухудшение состояния пробанда по данным инструментального обследования. *ЭКГ*: резкая синусовая тахикардия, некоторое ухудшение процесса реполяризации в миокарде желудочков. По данным *ЭхоКГ* также отмечена отрицательная динамика: аннулоэктазия аортального клапана, створки утолщены, диспластичны, регургитация 3-й степени, дилатация восходящей аорты, левый желудочек по верхней границе нормы, митральная и трикуспидальная регургитация 1-й степени, гемодинамически незначимый открытый артериальный проток. По данным *суточного ХМ-ЭКГ* в динамике на фоне приема бета-адреноблокаторов (биспролол) отмечена нормализация всех показателей частоты сердечных сокращений (ЧСС) в течение суток. *КРМ*: отрицательная динамика в виде снижения сатурации, увеличения общей продолжительности гипоксемии (с 21 до 44 мин), увеличения среднего снижения сатурации (с 7 до 8,8%), нарастания индекса апноэ/гипопноэ и индекса десатураций. *Рентгенография*: признаки кардиомегалии; отрицательная динамика кардиоторакального индекса до 62 (было 56). *МРТ грудного отдела позвоночника*: признаки нарушения статики грудного отдела позвоночника, деформации тел позвонков и сириномиелии. *МРТ шейного отдела позвоночника* без отрицательной динамики.

На фоне ФЗТ отмечены уменьшение размеров печени и снижение активности печеночных ферментов, увеличение подвижности в коленных и голеностопных суставах. Для оценки эффективности ФЗТ проведено определение содержания ГАГ в моче — 18 мг/ммоль креатинина (референсные значения < 13 мг/ммоль).

**В возрасте 10 лет** девочка госпитализирована в нейроортопедическое отделение НМИЦ здоровья детей, где проведено комплексное оперативное вмешательство, интубация осуществлялась с эндоскопическим пособием. Выполнены двусторонняя тонзиллэктомия, эндоскопическая аденотомия, двустороннее лазерное шунтирование барабанных полостей, двусторонний неврлиз периферического нервного ствола под контролем операционного микроскопа с применением интраоперационного нейрофизиологического мониторинга, герниопластика. Данные физического развития: масса тела — 25,8 кг (–1,11 SD), рост — 120 см (–2,7 SD), ИМТ — 17,9 кг/м<sup>2</sup> (0,65 SD).

**В возрасте 11 лет** ребенок повторно госпитализирован в кардиологическое отделение НМИЦ здоровья детей. Физическое развитие: масса тела — 30,5 кг (–1,05 SD), рост — 130 см (–2,48 SD), ИМТ — 18,0 кг/м<sup>2</sup> (0,27 SD). По данным ЭхоКГ сохраняются признаки соединительнотканной дисплазии, без отрицательной динамики: аннулоэктазия аортального клапана, регургитация 3-й степени (фракция регургитации 53%, была 45%), дилатация восходящей аорты (Z-score –2,6), левый желудочек незначительно дилатирован (46,4 мм, Z-score –2,2), митральная и трикуспидальная регургитация 1-й степени, гемодинамически незначимый открытый артериальный проток (1,0 мм), задняя стенка левого желудочка утолщена (8,6 мм, Z-score –2,6), перегородки интактны, фракция выброса 86%. По данным ХМ-ЭКГ — в дневное и ночное время доминирует синусовый ритм, эпизоды миграции водителя ритма ночью, ЧСС в пределах возрастной нормы. Значимых нарушений сердечного ритма не выявлено. Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки с контрастированием: признаки открытого артериального протока в типичном месте, длиной 9 мм и сечением на всем протяжении 3–4 мм, с наличием единичного пристеночного кальцината. В связи с выявленными изменениями назначена консультация кардиохирурга, по результатам которой рекомендовано эндоваскулярное закрытие открытого артериального протока.

**В возрасте 11 лет** на фоне ФЭТ отмечен эпизод пирогенной реакции — подъем температуры до 38,6 °С, рвота, в общем анализе крови — лейкоцитоз, проведена антибактериальная терапия. Через неделю повторное повышение температуры до фебрильных цифр до начала внутривенного введения ларонидазы, еще через неделю — за 2 ч до окончания ФЭТ. Данную реакцию связывали с нарушением скорости инфузии лекарственного препарата.

**В возрасте 11 лет 7 мес** проведено рентгенэндоваскулярное закрытие открытого артериального протока спиральной. Послеоперационный период без осложнений. По данным ЭхоКГ — без патологических сбросов, дислокации устройства нет, полости сердца не расширены, систолическая функция левого желудочка удовлетворительная.

**В возрасте 12 лет** девочка госпитализирована в отделение психоневрологии и психосоматической патологии НМИЦ здоровья детей. Данные физического развития: масса тела — 34 кг (–1,21 SD), рост — 133 см (–2,86 SD), ИМТ — 19,2 кг/м<sup>2</sup> (0,4 SD). Психоречевое развитие, интересы и интеллект соответствуют возрасту. Проведено исследование слуховых вызванных потенциалов: при интенсивности стимуляции 40 дБ пик V определяется отчетливо слева, не определяется справа, по акустическим стволковым потенциалам замедления

проведения по слуховым структурам ствола мозга нет. *Зрительные вызванные потенциалы:* нарушений проведения зрительной афферентации на кору не обнаружено. *Общая рентгенография:* картина W-образного правостороннего грудного сколиоза 2-й степени, кифоз. *Видео-ЭЭГ-мониторинг:* эпилептиформной активности, эпилептических приступов и ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. По результатам *суточного мониторинга АД* выявлены систолическая и диастолическая лабильная артериальная гипотензия в дневное время, в ночное время — стабильная диастолическая гипотензия. *МРТ грудного отдела позвоночника:* признаки нарушения статики грудного отдела позвоночника, деформации тел позвонков, синингомиелии. *МРТ шейного отдела позвоночника:* картина стеноза позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода и С1–С5, деформации тел позвонков, синингомиелии. *КТ позвоночника:* признаки правостороннего сколиоза, кифоза шейного отдела позвоночника; умеренного стеноза позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода, деформации тел позвонков; антелистез тел позвонков С4, С6 в положении лежа и лежа при максимальном сгибании, косвенные признаки динамической нестабильности в сегменте С4–С5. *МРТ головного мозга:* признаков объемных и очаговых образований, поражения вещества головного мозга не обнаружено. *ЭНМГ:* выявлены признаки поражения срединного нерва в карпальном канале с обеих сторон, причем в несколько большей степени справа, проведение импульса по локтевому нерву не нарушено — по сравнению с данными, полученными в возрасте 8 лет, отмечается значимая положительная динамика. В *биохимическом анализе крови* в возрасте 12 лет сохраняется повышение концентрации общего билирубина до 29,4 мкмоль/л (35,2 мкмоль/л (здесь и далее — при установлении диагноза в возрасте 8 лет); референсные значения 3,7–20,5 мкмоль/л), прямого билирубина — до 5,43 мкмоль/л (4,81 мкмоль/л; референсные значения < 5,1 мкмоль/л), АСТ — до 49,2 Ед/л (47,5 Ед/л; референсные значения < 42 Ед/л), концентрации NTproBNP — до 142,4 пг/мл (176,6 пг/мл; референсные значения < 83 пг/мл). Активность других печеночных ферментов, концентрации общего белка, глюкозы, мочевины, мочевой кислоты, креатинина, калия и натрия — в пределах референсных значений.

**В возрасте 13 лет** девочка перенесла новую коронавирусную инфекцию (COVID-19), в клинической картине — повышение температуры до субфебрильных значений в течение недели, получала медикаментозную терапию — цефтриаксон, циклоферон и арбидол.

**В возрасте 14 лет** госпитализирована в НИИ педиатрии и охраны здоровья детей им. акад. Б.В. Петровского (г. Москва). По данным ЭКГ отмечается ухудшение процесса реполяризации в миокарде желудочков, удлинение интервала QT до 463 мс. По данным ХМ-ЭКГ и ЭхоКГ — без значимых изменений. По данным УЗИ внутренних органов: признаки умеренного увеличения объема печени, диффузных изменений паренхимы; асимметрия размеров почек (S > D, левая больше правой). По данным ЭЭГ, МРТ головного и спинного мозга — без изменений.

**В возрасте 15 лет 5 мес и 16 лет 4 мес** была госпитализирована в отделение психоневрологии и психосоматической патологии в НМИЦ здоровья детей для динамического наблюдения. Физическое развитие в возрасте 16 лет 4 мес: масса тела — 44,5 кг (–1,47 SD), рост — 146 см (–2,47 SD), ИМТ — 20,9 кг/м<sup>2</sup> (0,02 SD).

По данным ЭКГ: неспецифическая внутривентрикулярная блокада, нарушение процесса реполяризации в миокарде желудочков, ритм синусовый. ЭхоКГ: состояние после эмболизации открытого артериального протока спиралью; изменения створок аортального клапана с регургитацией 3-й степени, митральная регургитация 1-й степени и трикуспидальная регургитация 2-й степени, минимальная сепарация листков перикарда. МРТ головного мозга, шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника, видео-ЭЭГ-мониторинг — без выраженной отрицательной динамики. Исследование слуховых вызванных потенциалов: по данным КСВП нарушений проведения по слуховым структурам ствола головного мозга нет, отмечается положительная динамика. ЭНМГ: выявлены признаки, указывающие на поражение срединного нерва в карпальном канале с обеих сторон, — без динамики по сравнению с ранее проведенными исследованиями. В неврологическом статусе отмечается умеренная положительная динамика, увеличились объем активных движений и толерантность к физической нагрузке. Консультация офтальмолога: гиперметропия высокой степени OU, сложный гиперметропический астигматизм слабой степени OU, помутнение роговицы OU в структуре МПС I, амблиопия слабой степени OU.

В связи с сохраняющейся повышенной концентрацией общего и прямого билирубина ребенок консультирован гастроэнтерологом, заподозрен синдром Жильбера, подтвержденный определением количества ТА-повторов в гене *UGT1A1*, генотип пробанда — (ТА)7/(ТА)7.

**В возрасте 17 лет** с целью контроля эффективности ФЗТ проведено количественное определение содержания ГАГ в моче: дерматансульфат — 2,70 мМ/М креатинина (референсные значения до 45 мМ/М креатинина), хондроитинсульфат — 3,03 мМ/М креатинина (референсные значения до 50 мМ/М креатинина), гепарансульфат — 1,14 мМ/М креатинина (референсные значения до 3 мМ/М креатинина), кератансульфат — 0,49 мМ/М (референсные значения до 3 мМ/М). Переносимость ФЗТ удовлетворительная.

На протяжении всего периода наблюдения у пробанда отмечалась низкорослость, но на фоне ФЗТ сохранялась положительная динамика роста, в том числе пубертатное вытягивание, позволившее сохранить значения показателей роста в пределах от  $-2$  до  $-2,5$  SD. Полной остановки роста ребенка не отмечено, что характерно для естественного течения заболевания (рис. 1).

### Прогноз

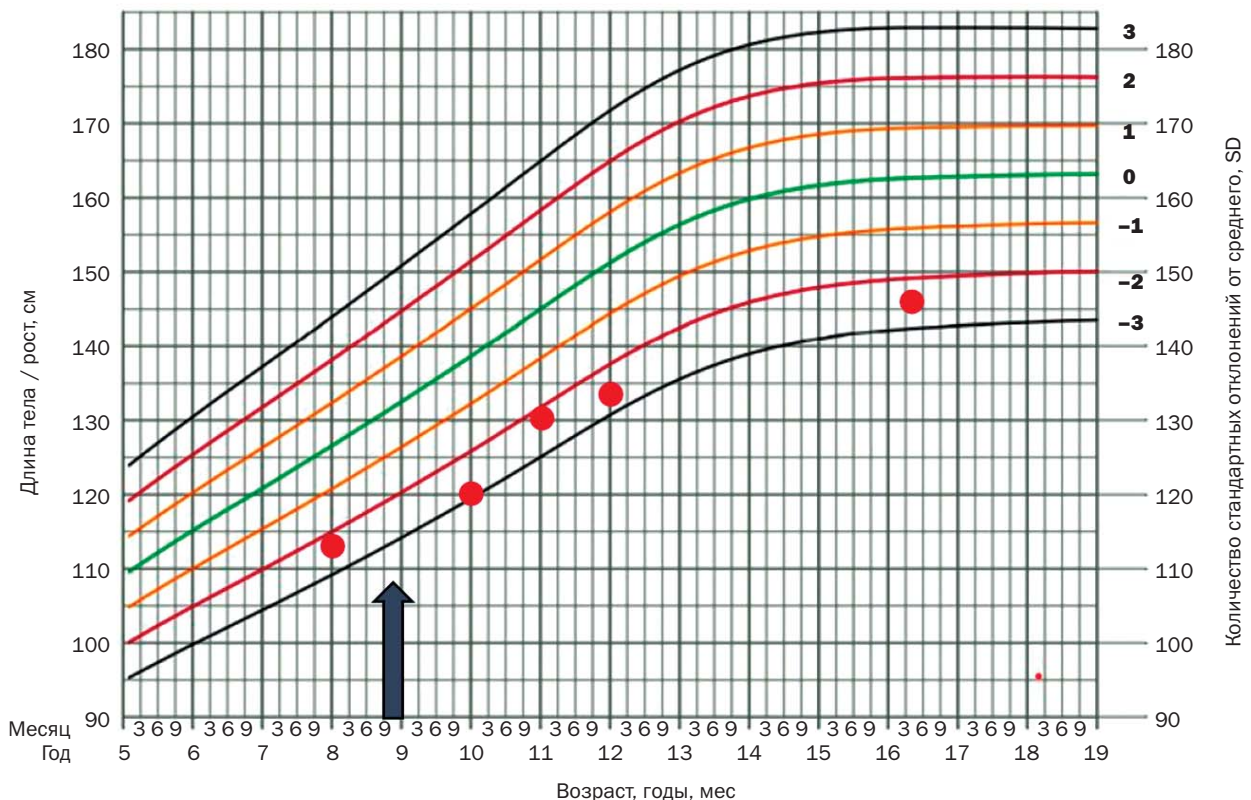
Прогноз относительно благоприятный. У пробанда мягкая форма (МПС, тип I), однако заболевание было поздно диагностировано и имело длительное естественное течение, что привело к системному проявлению болезни. Использование ФЗТ стабилизирует состояние пациента.

### Временная шкала

Хронология развития заболевания и его ключевые моменты представлены на рис. 2.

Рис. 1. Динамика роста пробанда в возрасте от 8 до 16 лет

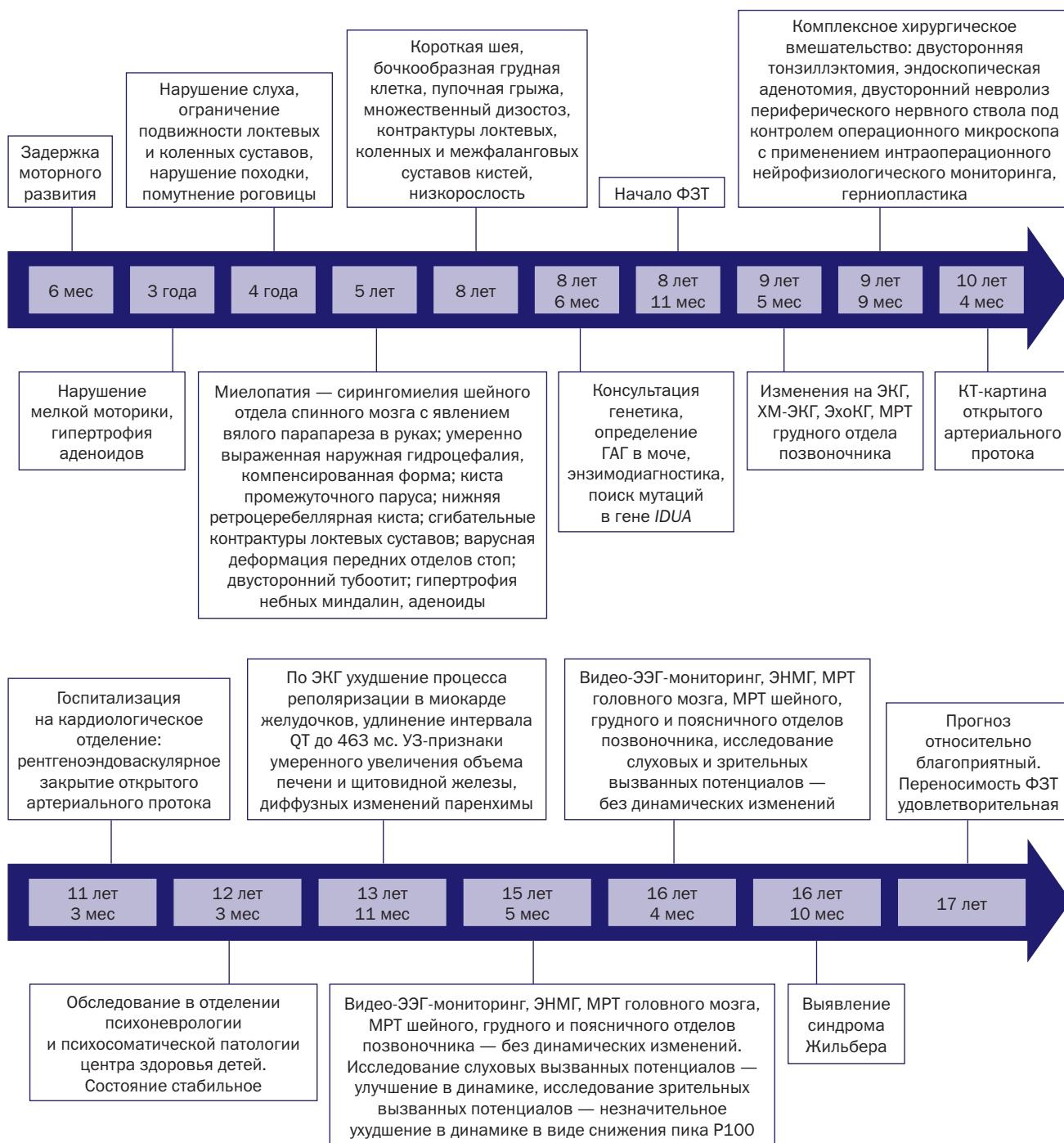
Fig. 1. Growth dynamics of the proband from 8 to 16 years of age



Примечание. Стрелкой обозначен старт ФЗТ ларонидазой.  
Источник: Бучинская Н.В. и соавт., 2026.

Note. The arrow indicates the start of ERT with laronidase.  
Source: Buchinskaya N.V. et al., 2026.

**Рис. 2.** Хронология развития МПС, тип I у пробанда и ключевые моменты заболевания  
**Fig. 2.** Chronology of the development of MPS, type I in the proband and key moments of the disease



*Примечание.* ГАГ — гликозаминогликаны; ФЭТ — ферментозаместительная терапия; ЭКГ — электрокардиография; ХМ-ЭКГ — холтеровское мониторирование ЭКГ; ЭхоКГ — эхокардиография; МРТ — магнитно-резонансная томография; КТ — компьютерная томография; видео-ЭЭГ — видеоэлектроэнцефалография; ЭНМГ — электронейромиография.

*Note.* GAG (ГАГ) — glycosaminoglycans; ERT (ФЭТ) — enzyme replacement therapy; ECG (ЭКГ) — electrocardiography; HM-ECG (ХМ-ЭКГ) — Holter ECG monitoring; EchoCG (ЭхоКГ) — echocardiography; MRI (МРТ) — magnetic resonance imaging; CT (КТ) — computed tomography; video-EEG (видео-ЭЭГ) — video electroencephalography; ENMG (ЭНМГ) — electroneuromyography.

## ОБСУЖДЕНИЕ

По данным зарубежного исследования 78 пациентов с синдромом Шейе, средний возраст появления первых симптомов заболевания сильно варьирует — от рождения до 34 лет (медиана — 5,4 года). При этом задержка

между появлением симптомов заболевания и постановкой диагноза достигала 47 лет [3], а возраст постановки диагноза МПС I варьировал от рождения до 54 лет (медиана — 9,8 года) [3]. Одним из первых симптомов заболевания у нашей пациентки, на который обратили внимание

родителей в возрасте ребенка 6 мес, была темповая задержка моторного развития, скорректированная курсом массажа и ЛФК. Аналогичные первые проявления МПС I (вариант Шейе) описаны нами ранее и у другого ребенка с этим заболеванием [4]. Другим ранним симптомом синдрома Шейе у нашей пациентки была пупочная грыжа, диагностированная в возрасте 1 года. Медиана возраста появления грыж составляет 3 года, тогда как большинство типичных симптомов синдрома Шейе (грубые черты лица, гепатомегалию, контрактуры суставов, деформации костей, аномалии сердечных клапанов, когнитивные нарушения и помутнение роговицы) обнаруживают позднее, в возрасте 5–12 лет [3].

Аномалии сердечных клапанов, контрактуры суставов и помутнение роговицы описаны более чем у 80% пациентов, а все три симптома — у 53% пациентов; синдром запястного канала, грыжа, грубые черты лица и гепатомегалия — более чем у 50% пациентов [3]. Синдром запястного канала, кардиомиопатия и миелопатия возникали, как правило, в подростковом или взрослом возрасте [3]. У описанного нами ребенка были все три типичных симптома (аномалии сердечных клапанов, контрактуры суставов и помутнение роговицы), причем аннулоэктазия аортального клапана, контрактуры локтевых суставов и помутнение роговицы обнаружены у девочки в первой декаде жизни. Отмечено и более раннее по сравнению с описанным в литературе [3] появление миелопатии — в возрасте 5 лет.

Один из интересных случаев синдрома Шейе был описан Н.У. Lin и соавт. [5]. Причиной обращения пациента к врачу стали жалобы на периодические боли в груди, возникшие в возрасте 31 года. По результатам ЭхоКГ выявлены выраженный стеноз аортального клапана с кальцификацией, умеренный стеноз митрального клапана с кальцификацией и концентрическая гипертрофия левого желудочка. По данным объективного осмотра врачом-генетиком выявлены следующие фенотипические особенности: умеренно огрубевшее лицо, гипоплазия эмали, умеренная когтеобразная форма кистей рук и ограниченная амплитуда движений в запястных, плечевых и локтевых суставах. По результатам исследования активности фермента  $\alpha$ -L-идуридазы в лейкоцитах крови выявлены снижение до 0,79 мкмоль/мг белка/ч (референсные значения 6–33,6 мкмоль/мг белка/ч) и незначительное повышение ГАГ в моче — до 16,17 мг/ммоль креатинина (референсные значения  $5,2 \pm 2,5$  мг/ммоль). В гене *IDUA* выявлены два патогенных варианта — *c.227A>G (p.Tyr76Cys)* и *c.236C>T (p.Ala79Val)* в компаунд-гетерозиготном состоянии, которые ранее были описаны у пациентов с фенотипом синдрома Шейе и синдрома Гурлер – Шейе соответственно [6]. Случай уникален и интересен поздним возрастом диагностики болезни и ее манифестацией с признаками сердечно-сосудистого заболевания. У описанного нами пациента кардиологические проявления возникли раньше, в возрасте 8 лет, с появления нарушений ритма сердца с последующим присоединением клиники врожденного порока развития к возрасту 10 лет (открытый артериальный проток), дилатации камер сердца, изменений клапанов.

Молекулярно-генетическое исследование подтвердило наличие у пробанда мягкой формы МПС I, но для дифференциальной диагностики с синдромом Гурлер – Шейе был необходим подробный анализ времени появления

и динамики клинических симптомов. Дифференциальная диагностика между синдромом Шейе и синдромом Гурлер – Шейе представляет собой сложную клиническую задачу, так как оба синдрома вызваны патогенными/вероятно-патогенными вариантами гена *IDUA*, приводящими к дефициту фермента  $\alpha$ -L-идуридазы. Оба синдрома характеризуются и общими фенотипическими проявлениями, которые варьируют по тяжести и времени появления [7, 8]. В некоторых случаях дифференциальная диагностика синдромов Шейе и Гурлер – Шейе возможна на основании данных о патогенных вариантах гена и, как следствие, остаточной ферментативной активности, что определяет выраженность и темпы прогрессирования симптомов [9]. Однако не всегда при МПС I генотип и фенотип коррелируют [10]. Синдром Шейе, исторически рассматривавшийся как «легкая» форма, характеризуется поздним началом, отсутствием грубых неврологических нарушений и нормальной продолжительностью жизни, в то время как синдром Гурлер – Шейе занимает промежуточное положение между классическим, тяжелым фенотипом — синдромом Гурлер и синдромом Шейе [11].

Ключевым диагностическим вызовом является идентификация пациентов с фенотипом Гурлер – Шейе на ранних этапах заболевания, когда клиническая картина может имитировать более доброкачественное течение синдрома Шейе [12]. Для дифференциации необходим комплексный подход. Во-первых, тщательный анализ соматических проявлений, хотя оба синдрома характеризуются мультисистемными проявлениями [13]. У пациентов наблюдается поражение сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата (ограничение подвижности суставов), органа зрения (помутнение роговицы, катаракта), желудочно-кишечного тракта (гепатоспленомегалия, синдром цитолиза), при синдроме Гурлер – Шейе эти симптомы манифестируют раньше (в возрасте 3–8 лет) и прогрессируют быстрее [11]. Наличие даже легких когнитивных нарушений, изменений поведения или нейросенсорной тугоухости, нехарактерных для «чистого» синдрома Шейе, и является характерным маркером для диагноза МПС I Гурлер – Шейе [14, 15]. У пробанда на возможный фенотип Гурлер – Шейе указывало раннее появление симптомов болезни — пупочная грыжа в возрасте 1 года, тугоподвижность крупных суставов и помутнение роговицы с возраста 4 лет, а также раннее появление миелопатии в возрасте 5 лет.

Для патогенетического лечения мягких форм МПС I используют ФЗТ. Но даже при относительно хорошей переносимости такого лечения ФЗТ при МПС I имеет ряд существенных ограничений. Во-первых, еженедельные многочасовые инфузии значительно увеличивают нагрузку на пациентов и их семьи. Во-вторых, фермент плохо проникает через гематоэнцефалический барьер и в бессосудистые ткани, что делает терапию малоэффективной в отношении влияния на изменения в центральной нервной системе, опорно-двигательном аппарате и органе зрения [16, 17]. Как результат: когнитивные нарушения, деформация скелета и офтальмологические проявления будут сохраняться и могут прогрессировать даже на фоне патогенетической терапии [18, 19]. При синдроме Шейе снижения когнитивных функций не отмечается, поэтому у пациентов с такой формой заболевания ФЗТ является терапией первой линии, что закреплено в клинических рекомендациях по лечению МПС I [20].

У пробанда, описанного нами, снижения когнитивных функций также не отмечено. Вместе с тем, на фоне ФЗТ отмечена нормализация размеров печени и селезенки, изменений со стороны сердечно-сосудистой системы, течение карпального туннельного синдрома, артропатии оставались стабильными.

У большинства пациентов с МПС (до 90%) в ответ на ФЗТ вырабатываются IgG к ларонидазе [21], которые потенциально могут снижать активность фермента и таким образом — эффективность патогенетической терапии [21, 22]. Влияние этих антител на клинические исходы и эффективность ФЗТ при МПС остается дискуссионным [21]. Однако эти антитела однозначно снижают биохимический ответ на ФЗТ — отсутствует снижение или незначительно снижается содержание ГАГ в моче [21, 22]. По другим данным, высокий титр антител к ларонидазе не всегда коррелирует с прогрессированием симптомов заболевания [21]. Примечательно, что титр антител имеет тенденцию к снижению со временем, даже при продолжении терапии [23]. У пробанда, описанного нами, не отмечалось тяжелых инфузионных и/или аллергических реакций, ухудшения течения основного заболевания. Уровень антител, однако, не определяли.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У пробанда в младшем детском возрасте были ранние проявления со стороны разных систем органов, но не был проведен анализ совокупности симптомов, указывающих на МПС I. В связи с этим установка правильного синдромального диагноза была затруднена. Дополнительные сложности возникли при ошибочном выявлении снижения активности арилсульфатазы В, по всей видимости, обусловленном особенностями транспортировки в лабораторию биологического образца, что в совокупности с выявлением экскреции дерматансульфата с мочой указывало на МПС VI. При легких формах МПС экскреция ГАГ с мочой может быть повышена незначительно. По опыту работы оправданным является определение активности фермента дважды, особенно при расхождении данных биохимической и молекулярно-генетической диагностики. Повторный расширенный энзимодиагностический поиск других типов МПС в данном случае помог установить правильный диагноз. На фоне ФЗТ ларонидазой достигнуты стабилизация и даже регресс ряда системных проявлений болезни: отмечены уменьшение гепатомегалии и восстановление подвижности в крупных суставах. Не произошло и клинически значимого прогрессирования неврологических симптомов болезни. Вместе с тем, на фоне ФЗТ продолжали медленно прогрессировать или оставались стабильно тяжелыми поражениями сердечно-сосудистой системы (клапанная дисплазия) и опорно-двигательного аппарата (сколиоз, кифоз, деформации позвонков). Для повышения качества жизни и предотвращения осложнений потребовалась многоэтапная хирургическая тактика, включавшая ЛОР-операции, кардиохирургическую коррекцию порока сердца и невролиз запястных каналов. К моменту завершения катamnестического наблюдения состояние пациентки оценивали как относительно стабильное. Интеллектуальное развитие сохранно, что в совокупности с применением ФЗТ и комплексным междисциплинарным подходом позволило избежать тяжелой инвалидизации, характерной для МПС, тип I.

## ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От родителей пациента было получено подписанное информированное добровольное согласие на публикацию клинических данных пробанда в медицинском журнале, включая его электронную версию (дата подписания: 29.10.2025).

## INFORMED CONSENT

Patient's parents have signed written voluntary informed consent for the publication of clinical data in the medical journal, electronic version included (signed on 29.10.2025).

## 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

**Н.В. Бучинская** — анализ данных, валидация, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**О.А. Вечкасова** — анализ данных, валидация, визуализация, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**Е.Е. Шиповская** — работа с данными, проведение исследования, визуализация.

**Н.Д. Вашакмадзе** — администрирование проекта, обеспечение исследования, руководство исследованием, пересмотр и редактирование рукописи.

**М.М. Костик** — определение концепции, руководство исследованием, администрирование проекта.

## AUTHORS' CONTRIBUTION

**Natalya V. Buchinskaya** — data analysis, validation, manuscript drafting, manuscript revision and editing.

**Anastasia O. Vechkasova** — data analysis, validation, visualization, manuscript drafting, manuscript revision and editing.

**Ekaterina E. Shipovskova** — working with data, conducting research, visualization.

**Nato D. Vashakmadze** — project administration, research support, research supervision, revision and editing of the manuscript.

**Mikhail M. Kostik** — concept definition, research management, project administration.

## ORCID

**Н.В. Бучинская**

<https://orcid.org/0000-0002-2335-3023>

**А.О. Вечкасова**

<https://orcid.org/0009-0004-8775-9630>

**Е.Е. Шиповская**

<https://orcid.org/0000-0002-7903-3643>

**Н.Д. Вашакмадзе**

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

**М.М. Костик**

<https://orcid.org/0000-0002-1180-8086>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Sakuru R, Bollu PC. Hurler Syndrome. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
2. Lamichhane S, Sapkota A, Sapkota S, et al. Mucopolysaccharidosis type I Hurler-Scheie syndrome: a case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2023;86(1):588–593. doi: <https://doi.org/10.1097/MS9.0000000000001557>
3. Thomas JA, Beck M, Clarke JT, Cox GF. Childhood onset of Scheie syndrome, the attenuated form of mucopolysaccharidosis I. *J Inherit Metab Dis*. 2010;33(4):421–427. doi: <https://doi.org/10.1007/s10545-010-9113-7>
4. Бучинская Н.В., Вечкасова А.О., Ганина Е.Д. и др. Диагностика синдрома Шейе в раннем детском возрасте: клинический случай // *Вопросы современной педиатрии*. — 2025. — Т. 24. — № 3. — С. 210–219. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2919> [Buchinskaya NV, Vechkasova AO, Ganina ED, et al. Scheie Syndrome Diagnosis in Early Childhood: Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(3):210–219. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2919>]
5. Lin HY, Lo CI, Chuang CK, Lin SP. Mucopolysaccharidosis I (Scheie syndrome): A rare cause of severe aortic stenosis in a 31-year-old man. *J Formos Med Assoc*. 2015;114(10):1015–1016. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jfma.2014.05.009>
6. Bertola F, Filocamo M, Casati G, et al. IDUA mutational profiling of a cohort of 102 European patients with mucopolysaccharidosis type I: identification and characterization of 35 novel  $\alpha$ -L-iduronidase (IDUA) alleles. *Hum Mutat*. 2011;32(6):E2189–E2210. doi: <https://doi.org/10.1002/humu.21479>
7. Khan SA, Peracha H, Ballhausen D, et al. Epidemiology of mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab*. 2017;121(3):227–240. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2017.05.016>
8. Hampe CS, Eisengart JB, Lund TC, et al. Mucopolysaccharidosis Type I: A Review of the Natural History and Molecular Pathology. *Cells*. 2020;9(8):1838. doi: <https://doi.org/10.3390/cells9081838>
9. Clarke LA, Giugliani R, Guffon N, et al. Genotype-phenotype relationships in mucopolysaccharidosis type I (MPS I): Insights from the International MPS I Registry. *Clin Genet*. 2019;96(4):281–289. doi: <https://doi.org/10.1111/cge.13583>
10. Ghosh A, Mercer J, Mackinnon S, et al. IDUA mutational profile and genotype-phenotype relationships in UK patients with Mucopolysaccharidosis Type I. *Hum Mutat*. 2017;38(11):1555–1568. doi: <https://doi.org/10.1002/humu.23301>
11. Kubaski F, de Oliveira Poswar F, Michelin-Tirelli K, et al. Diagnosis of Mucopolysaccharidoses. *Diagnostics (Basel)*. 2020;10(3):172. doi: <https://doi.org/10.3390/diagnostics10030172>
12. Heinrich R, Claus F, Schoenfelder T. The patients' perspective on home-based infusion: A longitudinal observational study in the German healthcare setting for patients with lysosomal storage disorders treated with enzyme replacement therapy. *Mol Genet Metab Rep*. 2023;35:100971. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jymgm.2023.100971>
13. Sandhu T, Polan M, Yu Z, et al. Case of Neonatal Fatality from Neuromuscular Variant of Glycogen Storage Disease Type IV. In: *JIMD Reports*. Morava E, Baumgartner M, Patterson M, et al., eds. Berlin: Springer Berlin Heidelberg; 2018. Vol. 45. doi: <https://doi.org/10.1007/978-3-642-01814-2>
14. Muenzer J, Wraith JE, Clarke LA. Mucopolysaccharidosis I: management and treatment guidelines. *Pediatrics*. 2009;123(1):19–29. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2008-0416>
15. Escolar ML, Jones SA, Shapiro EG, et al. Practical management of behavioral problems in mucopolysaccharidoses disorders. *Mol Genet Metab*. 2017;122S:35–40. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jymgme.2017.09.010>
16. Kuiper GA, Nijmeijer SCM, Roelofs MJM, et al. Limited data to evaluate real-world effectiveness of enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis type I. *J Inherit Metab Dis*. 2019;42(5):762–775. doi: <https://doi.org/10.1002/jimd.12103>
17. Sawamoto K, Stapleton M, Alméciga-Díaz CJ, et al. *Therapeutic Options for Mucopolysaccharidoses: Current and Emerging Treatments*. Berlin/Heidelberg, Germany: Springer International Publishing; 2019. Vol. 79.
18. Eisengart JB, Jarnes J, Ahmed A, et al. Long-term cognitive and somatic outcomes of enzyme replacement therapy in untransplanted Hurler syndrome. *Mol Genet Metab Rep*. 2017;13:64–68. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jymgm.2017.07.012>
19. Spina V, Barbuti D, Gaeta A, et al. The role of imaging in the skeletal involvement of mucopolysaccharidoses. *Ital J Pediatr*. 2018;44(Suppl 2):118. doi: <https://doi.org/10.1186/s13052-018-0556-z>
20. *Мукополисахаридоз тип I: клинические рекомендации / Союз педиатров России; Ассоциация медицинских генетиков*. — Минздрав России; 2025. — 79 с. [*Mukopolisakharidoz tip I: Clinical guidelines*. Union of Pediatricians of Russia; Association of Medical Geneticists. Ministry of Health of the Russian Federation; 2025. 79 p. (In Russ.)] Доступно по: [https://cr.minzdrav.gov.ru/previewcr/380\\_3](https://cr.minzdrav.gov.ru/previewcr/380_3). Ссылка активна на 15.01.2026
21. Xue Y, Richards SM, Mahmood A, Cox GF. Effect of anti-laronidase antibodies on efficacy and safety of laronidase enzyme replacement therapy for MPS I: A comprehensive meta-analysis of pooled data from multiple studies. *Mol Genet Metab*. 2016;117(4):419–426. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2016.02.006>
22. Langereis EJ, van Vlies N, Church HJ, et al. Biomarker responses correlate with antibody status in mucopolysaccharidosis type I patients on long-term enzyme replacement therapy. *Mol Genet Metab*. 2015;114(2):129–137. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2014.10.012>
23. Laraway S, Mercer J, Jameson E, et al. Outcomes of Long-Term Treatment with Laronidase in Patients with Mucopolysaccharidosis Type I. *J Pediatr*. 2016;178:219–226.e1. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.08.033>

И.Ю. Круглов<sup>1</sup>, Н.Ю. Румянцев<sup>1</sup>, Г.Г. Омаров<sup>2</sup>, А.М. Таказова<sup>3</sup>, К.И. Пелих<sup>1</sup>, И.М. Каганцов<sup>1, 2</sup><sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург, Российская Федерация<sup>2</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Российская Федерация<sup>3</sup> Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

## Пациенты с врожденной косолапостью на приеме у неонатолога и педиатра: часто задаваемые вопросы

### Контактная информация:

Круглов Игорь Юрьевич, кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории врожденной и наследственной патологии у детей Института перинатологии и педиатрии Национального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова

Адрес: 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2, e-mail: dr.kruglov@gmail.com

Статья поступила: 01.12.2025, принята к печати: 02.02.2026

Врожденная косолапость является одной из наиболее частых патологий опорно-двигательного аппарата у детей. Своевременная диагностика и раннее начало лечения при помощи метода Понсети позволяют достичь хороших и отличных результатов в 98% случаев. В амбулаторной практике врачей-неонатологов и педиатров часто встречаются дети с этим заболеванием. Родители таких детей часто задают вопросы по поводу лечения врожденной косолапости непрофильному специалисту. В статье представлены подробное описание клинического осмотра ребенка с врожденной косолапостью, нюансы процесса лечения при помощи метода Понсети, проблем, с которыми сталкиваются пациенты и их родители в процессе лечения, а также ответы на вопросы, часто задаваемые на амбулаторном приеме.

**Ключевые слова:** врожденная косолапость, метод Понсети, новорожденные

**Для цитирования:** Круглов И.Ю., Румянцев Н.Ю., Омаров Г.Г., Таказова А.М., Пелих К.И., Каганцов И.М. Пациенты с врожденной косолапостью на приеме у неонатолога и педиатра: часто задаваемые вопросы. *Вопросы современной педиатрии*. 2026;25(1):37–42. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3000>

### ВВЕДЕНИЕ

В детской медицине проблемы врожденных костно-мышечных патологий остаются одними из самых интересных и популярных. Врачи-неонатологи и педиатры как амбулаторного, так и стационарного звена нередко сталкиваются с такими заболеваниями. Одним из подобных заболеваний является врожденная эквино-каво-варусная деформация стоп, также известная как врожденная косолапость. Данная деформация характеризуется внутренним поворотом всей стопы.

Такая патология совмещает в себе кавус, приведение, варус и эквинус [1] (рис. 1). Встречаемость указанной патологии, по данным мировых источников литературы, 1–2 случая на 1000 живорожденных; у японского населения в 2 раза реже; у чернокожих жителей Южной Африки в 3 раза чаще, в то время как у жителей Полинезии в 6 раз чаще [1, 2]. Врожденная косолапость в 30–50% случаев бывает двусторонней. Соотношение мальчиков к девочкам 2 : 1 [1, 3, 4]. Нет четких данных о разнице степени тяжести в зависимости от пола

Igor Yu. Kruglov<sup>1</sup>, Nicolay Yu. Rumyantsev<sup>1</sup>, Gamzat G. Omarov<sup>2</sup>, Angelika M. Takazova<sup>3</sup>, Kirill I. Pelikh<sup>1</sup>, Ilya M. Kagantsov<sup>1, 2</sup><sup>1</sup> Almazov National Medical Research Centre, Saint -Petersburg, Russian Federation<sup>2</sup> North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint-Petersburg, Russian Federation<sup>3</sup> First Saint-Petersburg State Medical University named after academician I.P. Pavlov, Saint-Petersburg, Russian Federation

## Patients with Congenital Clubfoot at Neonatologist and Pediatrician Appointment: Frequently Asked Questions

*Congenital clubfoot is one of the most common musculoskeletal disorders in children. Timely diagnosis and early management via Ponseti method allow to achieve good and excellent results in 98% of all cases. Neonatologists and pediatricians frequently encounter children with this condition in their outpatient practices. Parents of these children often ask questions about congenital clubfoot management to nonspecialized doctor. This article provides detailed description of clinical examination of a child with congenital clubfoot, features of Ponseti method treatment process, challenges patients and their parents face during treatment, and answers to frequently asked questions during outpatient visits.*

**Key words:** congenital clubfoot, Ponseti method, newborns

**For citation:** Kruglov Igor Yu., Rumyantsev Nicolay Yu., Omarov Gamzat G., Takazova Angelika M., Pelikh Kirill I., Kagantsov Ilya M. Patients with Congenital Clubfoot at Neonatologist and Pediatrician Appointment: Frequently Asked Questions. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(1):37–42. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i1.3000>

**Рис. 1.** Пациент с врожденной двусторонней косолапостью до лечения  
**Fig. 1.** Patient with congenital bilateral clubfoot before treatment



Источник: Круглов И.Ю., 2025.  
 Source: Kruglov I.Yu., 2025.

и стороны поражения, но, по мнению некоторых авторов, у пациентов с двусторонней деформацией чаще бывают более тяжелые случаи [5].

### КЛАССИФИКАЦИЯ

Врожденную косолапость разделяют на 4 класса в зависимости от причины и реакции на оказанное лечение:

- постуральная — доброкачественная, благоприятная; исправляется при помощи массажей, растяжек и иногда гипсовых коррекций;
- идиопатическая — классическая, истинная врожденная косолапость, которая бывает различной степени тяжести;
- нейрогенная — косолапость встречается в составе *spina bifida*;
- синдромальная — данный вариант связан с другими аномалиями; такая косолапость чаще всего является самой тяжелой.

Поскольку идиопатическая врожденная косолапость является самой частой формой, в данной работе основное внимание будет уделено именно ей.

### ПРИЧИНЫ

Причины врожденной идиопатической косолапости на сегодняшний день неизвестны. Считается, что природа заболевания многофакторна, а также имеет генетический компонент, который в настоящее время не изучен. В нескольких недавних работах отмечены данные о генетических факторах риска, приводящих к развитию врожденной косолапости у внутриутробного ребенка [6, 7]. V. Ravone и соавт. [7], а также B. Sadler и соавт. [8] в своих работах указывают на гены, участвующие в развитии конечностей (*HOX*, *PITX1*, *TBX4*), апоптозе (*CASP8*, *CASP10*, *CFLAR*), а также сокращении скелетных мышц (*TPM1* и *TPM2*), которые могут играть роль в развитии врожденной косолапости. Филамин В, белок, который образует поперечные связи между филаментами актинового цитоскелета, ассоциирован как с идиопатической косолапостью, так и с синдромом Ларсена, что предполагает возможное совпадение генетических причин идиопатической и синдромальной косолапости. При синдромальной косолапости были выявлены несколько генов, влияющих на передачу сигналов трансформирующего фактора роста

бета (TGF-β) и развитие внеклеточного матрикса, пероксисомального матрикса и протеогликанов в соединительной ткани [8]. Однако механизмы того, как эти варианты генов увеличивают риск развития косолапости, еще не изучены.

Среди факторов риска окружающей среды, которые повышают риск развития косолапости, курение, ожирение матери, амниоцентез и воздействие некоторых селективных ингибиторов обратного захвата серотонина [6]. J.T. Hecht и соавт. провели генотипирование образцов пациентов с идиопатической косолапостью и обнаружили значительно более медленную активность ацетилирования фермента NAT2, который модулирует биотрансформацию экзогенных веществ, таких как табачный дым. Это предполагает, что полиморфизмы генов, синтезирующих ферменты, участвующие в метаболизме табака, могут играть роль в развитии косолапости [9].

### ДИАГНОСТИКА

Диагноз врожденной косолапости устанавливается на основании клинического осмотра по характерной деформации стопы: подошвенному сгибанию переднего отдела, эквинусу (пятка, подтянутая краниально из-за укорочения ахиллова сухожилия) и инверсии подтаранного сустава (вся стопа повернута кнутри) (рис. 2). По наружной поверхности такой стопы пальпируется головка таранной кости. На задней части стопы отмечаются глубокая надпяточная складка (в случае тяжелой деформации) или несколько мелких (в менее ригидных случаях) (см. рис. 2).

В настоящее время очень часто косолапость диагностируется внутриутробно при помощи стандартного ультразвукового исследования в декретированные сроки (рис. 3). Последний систематический обзор показывает, что врожденная косолапость может быть точно диагностирована в 80,9% случаев [10]. Тем не менее, несмотря на хорошо развитую пренатальную диагностику, лучшим способом в диагностике врожденной косолапости является физикальный осмотр, особенно чтобы дифференцировать вариант деформации (постуральная, идиопатическая, нейрогенная, синдромальная). Некоторые исследования показывали связь между идиопатической косолапостью и дисплазией тазобедренного сустава. Таким детям было рекомендовано плановое ультразвуковое исследование тазобедренного сустава [11], другие работы отмечают, что косолапость не является фактором риска развития дисплазии, поэтому стандартного скрининга тазобедренного сустава у младенцев будет достаточно [12, 13]. A. Gorrie и соавт. отмечают, что у детей

**Рис. 2.** Врожденная косолапость: А — пациент с врожденной двусторонней косолапостью (стрелкой отмечена головка таранной кости); Б — пациент с врожденной правосторонней косолапостью (стрелкой отмечена глубокая надпяточная складка)

**Fig. 2.** Congenital clubfoot: A — patient with congenital bilateral clubfoot (arrow indicates the talus head); Б — patient with congenital right-sided clubfoot (arrow indicates a deep retrocalcaneal fold)



Источник: Круглов И.Ю., 2025.  
 Source: Kruglov I.Yu., 2025.

**Рис. 3.** Ультрасонограмма внутриутробного ребенка с врожденной двусторонней косолапостью  
**Fig. 3.** Ultrasonogram of a fetus with congenital bilateral clubfoot



Источник: Круглов И.Ю., 2025.  
 Source: Kruglov I.Yu., 2025.

с врожденной идиопатической косолапостью возрастает риск развития дисплазии тазобедренного сустава в 5–10 раз [14]. В связи с чем врачи должны рекомендовать ультразвуковое или рентгенографическое исследование тазобедренного сустава младенцам, родившимся с идиопатической косолапостью. Следует напомнить, что в нашей стране, согласно приказу Минздрава России от 14 апреля 2025 г. N 211н «Об утверждении порядка прохождения несовершеннолетними профилактических медицинских осмотров...», УЗИ тазобедренных суставов проводится всем младенцам в возрасте 1 мес.

### ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время «золотым стандартом» лечения врожденной косолапости является метод Понсети, который разработал автор в 1948 г. [1]. Данный метод лечения наиболее широко применяется в мире, что подтверждает ряд публикаций [15–18]. Правильное применение методики Понсети, а также должный уход родителей за ребенком в процессе лечения позволяют младенцу хорошо переносить лечение, а также добиться полной коррекции врожденной косолапости у 98% пациентов [19]. Метод Понсети включает в себя наложение гипсовых повязок на нижнюю конечность от кончиков пальцев до верхней трети бедра в положении коррекции стопы (рис. 4), достигнутом предварительными манипуляциями, выполняемыми за несколько минут до наложения повязки. Циркулярные гипсовые повязки меняются еженедельно. В среднем необходимо от 4 до 7 повязок для достижения коррекции. После чего применяется подкожное поперечное пересечение ахиллова сухожилия для устранения эквинусного компонента деформации. Завершением процедуры ахиллотомии является наложение циркулярной гипсовой повязки сроком на 3 нед в положении достигнутой коррекции (отведение и тыльная флексия). Затем, после снятия гипсовой повязки, стопа фиксируется в ортезе (в нашей стране его называют «брейсы»), который удерживает обе стопы в отведенном и тыльно-согнутом положении в течение 23 ч в сутки в первые 3 мес и 12–14 ч в сутки до 4–5 лет [1]. Брейсы представляют собой пару сандалий, расположенных на уровне ширины плеч ребенка, которые прикреплены к планке [1]. Родители должны знать, что лечение по методу Понсети — это долгосрочный процесс, рассчитанный как минимум на

4 года. Описанный выше режим использования брейсов требует строгого соблюдения для успешного исхода лечения и минимизации возникновения рецидивов [1].

### ИСХОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Методика Понсети дает отличные и хорошие долгосрочные результаты в 90% случаев [17, 20]. Дети, пролеченные этим методом, имеют хорошую амплитуду движений в суставах стопы, мышечную силу, а также меньшую частоту возникновения артрита голеностопного и подтаранного суставов во взрослом возрасте [21]. Однако частота рецидивов врожденной косолапости, пролеченной при помощи методики Понсети, в исследованиях составляла от 3,7 до 67,3% и может возникать до 10 лет [22]. Проблемы, о которых сообщают родители при использовании брейсов для отведения стопы, включают повреждения кожи (мозоли и язвы) (рис. 5),

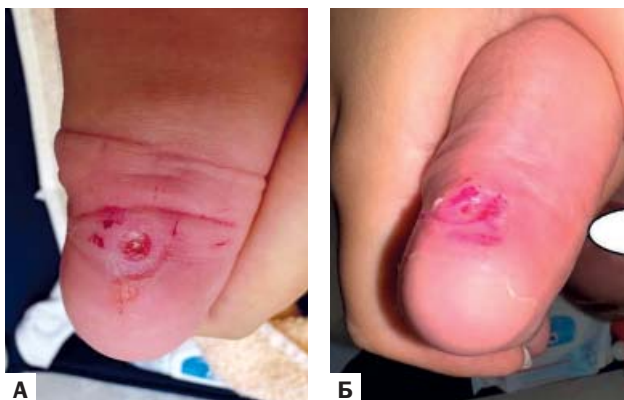
**Рис. 4.** Пациент с врожденной двусторонней косолапостью. Наложена высокая гипсовая повязка на обе нижние конечности по методу Понсети

**Fig. 4.** Patient with congenital bilateral clubfoot. High plaster cast was placed on both lower limbs via Ponseti method



Источник: Круглов И.Ю., 2025.  
 Source: Kruglov I.Yu., 2025.

**Рис. 5.** Повреждения кожи при использовании брейсов для отведения стопы: А — язва в области инсерции ахиллова сухожилия; Б — мозоль, возникшая в процессе использования брейсов  
**Fig. 5.** Skin lesions after using foot abduction braces: А — ulcer in the area of Achilles tendon insertion; Б — callus formed during braces usage



Источник: Круглов И.Ю., 2025.  
 Source: Kruglov I.Yu., 2025.

а также нежелание ребенка носить ортез, которое выражается в длительном плаче, и проблемы со сном [23]. Использование удобной обуви и носков и установление режима сна могут помочь решить эти проблемы и улучшить соблюдение протокола ношения ортеза [23].

### **ВОПРОСЫ, ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВРАЧУ-НЕОНАТОЛОГУ И ПЕДИАТРУ**

#### **Чем полезна пренатальная диагностика для лечения врожденной косолапости?**

За последние два десятилетия качество пренатальной ультразвуковой диагностики значительно повысилось, что позволило точно устанавливать диагноз. Чаще всего диагноз косолапости ставится на 12–23-й нед беременности. До 14% случаев выявляются позже, на 24–32-й нед беременности [24, 25]. Точность пренатальной диагностики колеблется от 52 до 83% [25, 26]. Раннее выявление данного диагноза дает будущим родителям время на ознакомление с проблемой, а также на подготовку к лечению [10, 13, 27]. Момент постановки диагноза может принести большой стресс для семьи. Пренатальная диагностика способна дать семье дополнительное время для понимания диагноза, формирования вопросов и снижения тревожности [28, 29]. С. Radler и соавт. в своем исследовании-опроснике обнаружили, что 74% опрошенных матерей предпочитали пренатальную диагностику врожденной косолапости. В 58% случаев, диагностированных постнатально, предпочли бы пренатальную диагностику [30].

#### **Насколько часто возникают рецидивы врожденной косолапости после лечения по методу Понсети?**

В настоящее время опубликовано много работ, посвященных рецидивам врожденной косолапости после лечения по методу Понсети [5, 31–33]. Систематический обзор 84 исследований рецидивов выявил их частоту в диапазоне от 1,9 до 45% [31]. Другой систематический обзор — 46 исследований — сообщил о частоте рецидивов до 67,3% [22]. Авторы обоих исследований пришли к выводу, что рецидивы и последующее хирургическое вмешательство учащаются с увеличением продолжительности наблюдения. Лечение рецидивов косолапости должно быть индивидуальным в каждом случае (в зависимости от варианта, компонента, ригидности стопы, а также возраста пациента) и проводиться с использованием как консервативных методов, так и хирургических.

#### **Каковы причины возникновения рецидивов?**

Был выявлен ряд факторов риска, приводящих к рецидиву после первоначального успешного лечения косолапости. M.V. Dobbs и соавт. обнаружили, что несоблюдение правил использования брейсов и наличие у лиц, осуществляющих уход, образования не выше средней школы являются основными факторами риска рецидива [32]. В другом исследовании S. Chand и соавт. обнаружили, что несоблюдение режима ношения брейсов является основным фактором, способствующим рецидиву, у 86% пациентов с косолапостью. После успешной коррекции рецидивировавшей косолапости методом Понсети у 16,5% пациентов произошел повторный рецидив [34].

#### **Каковы долгосрочные перспективы и последствия для качества жизни после лечения врожденной косолапости?**

Врачи-неонатологи и педиатры могут смело заверить родителей и опекунов, что врожденная косолапость не влияет на раннее развитие крупной моторики [35, 36].

Однако некоторыми исследователями были обнаружены минимальные задержки этапов развития крупной моторики в возрасте от 1,5 до 2 мес у детей, получавших лечение по методу Понсети [37]. Другие же авторы показали, что у детей в возрасте 5 лет, ранее лечившихся от косолапости по методу Понсети, показатели крупной моторики были сопоставимы с нормативными показателями для детей того же возраста [35]. В другом исследовании той же группы показатели крупной моторики оставались сопоставимыми с показателями сверстников того же возраста у детей в возрасте 10 лет, ранее лечившихся от косолапости [36]. K.A. Jeans и соавт. в своей работе отмечают, что к 10 годам у пациентов, лечившихся по методике Понсети, наблюдались лучшие показатели силы и выносливости голеностопного сустава по сравнению с теми, кто лечился хирургическим путем при остаточной деформации или рецидиве [38]. T. Kenmoku и соавт. сообщили, что у детей школьного возраста, успешно лечившихся по методу Понсети с помощью чрескожной тенотомии ахиллова сухожилия или с обширным высвобождением мягких тканей, не наблюдалось значительного ухудшения спортивных результатов в среднем в течение 8-летнего периода наблюдения [39]. У взрослых, лечившихся по методу Понсети, отмечались более низкие уровни боли и более высокие показатели физической функции и качества жизни по сравнению с теми, кто лечился хирургическим путем [21].

#### **Каковы эмоциональные эффекты и ощущения родителей, у которых родились дети с врожденной косолапостью?**

Лечение врожденной косолапости — сложный и длительный процесс. Врачи, занимающиеся такими детьми, должны понимать и выявлять потенциальные негативные последствия этого процесса для родителей. F. Malagelada и соавт. в своем исследовании семей в Великобритании и Южной Африке, у которых есть дети с врожденной косолапостью, описывают негативное влияние на функционирование семьи на этапе надевания брейсов по сравнению с этапом наложения гипсовых повязок. Было установлено, что семьи в Южной Африке лучше умеют использовать социальную поддержку и стратегии преодоления стресса, связанного с лечением косолапости [40]. Другие исследования, посвященные психоэмоциональным расстройствам в семьях с детьми с врожденной косолапостью, обнаружили, что матери сообщали о большем количестве тревожных и депрессивных симптомов, связанных со стрессом, в ответ на диагноз врожденной косолапости по сравнению с матерями здоровых детей [41]. Также M.P. Nogueira и соавт. сообщили о наблюдении за 30 семьями в течение 4 лет и обнаружили, что момент постановки диагноза — и внутриутробно, и при рождении — является чрезвычайно стрессовым из-за недостатка информации о заболевании. В этом исследовании 80% семей сообщили, что этап наложения гипсовой повязки был сложнее, чем этап ношения брейсов, отчасти из-за трудностей с купанием. В целом семьи сочли метод Понсети удовлетворительным и отметили, что прочные взаимоотношения между врачом и пациентом, а также более высокий уровень образования пациента в данной проблеме могут уменьшить остроту восприятия трудностей [28].

#### **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

На приеме у врача-неонатолога и педиатра рано или поздно появляются пациенты с врожденной косолапостью, родители которых будут задавать доктору вопро-

сы, связанные с ортопедическим заболеванием своих детей. В связи с этим доктор должен быть готов отвечать на часто задаваемые вопросы на протяжении всего периода лечения врожденной косолапости. Ознакомление с методом Понсети поможет врачам-неонатологам и педиатрам оптимизировать коррекцию врожденной деформации у детей.

### ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Авторы получили письменное информированное добровольное согласие законных представителей пациента на публикацию его конфиденциальных данных, в том числе фотографий (с закрытием лица), в научном журнале, включая его электронную версию (дата подписания: 25.12.2023).

### INFORMED CONSENT

Patient's legal representatives have signed written voluntary informed consent on publication of his confidential data, images included (with closed face), in scientific journal, electronic version included (signed on 25.12.2023).

### 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

**И.Ю. Круглов** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, разработка методологии, визуализация, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**Н.Ю. Румянцев** — работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**Г.Г. Омаров** — работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**А.М. Таказова** — работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**К.И. Пелих** — работа с данными, анализ данных, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

**И.М. Каганцов** — определение концепции, работа с данными, анализ данных, разработка методологии, визуализация, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

**Igor Yu. Kruglov** — study concept, data processing, data analysis, methodology development, visualization, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Nicolay Yu. Rumyantsev** — data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Gamzat G. Omarov** — data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Angelika M. Takazova** — data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Kirill I. Pelikh** — data processing, data analysis, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

**Ilya M. Kagantsov** — study concept, data processing, data analysis, methodology development, visualization, manuscript draft writing, manuscript review and editing.

### ORCID

**И.Ю. Круглов**

<https://orcid.org/0000-0003-1234-1390>

**Н.Ю. Румянцев**

<https://orcid.org/0000-0002-4956-6211>

**Г.Г. Омаров**

<https://orcid.org/0000-0002-9252-8130>

**А.М. Таказова**

<https://orcid.org/0009-0003-8274-9591>

**К.И. Пелих**

<https://orcid.org/0000-0001-8064-1315>

**И.М. Каганцов**

<https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Ponseti IV. *Congenital Clubfoot. Fundamentals of treatment*. New York: Oxford University Press; 1996.
2. Dobbs MB, Nunley R, Schoenecker PL. Long-term follow-up of patients with clubfeet treated with extensive soft-tissue release. *J Bone Joint Surg Am*. 2006;88(5):986–996. doi: <https://doi.org/10.2106/JBJS.E.00114>
3. Cady R, Hennessey TA, Schwend RM. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Congenital Clubfoot. *Pediatrics*. 2022;149(2):e2021055555. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2021-055555>
4. Dobbs MB, Gurnett CA. Update on clubfoot: etiology and treatment. *Clin Orthop Relat Res*. 2009;467(5):1146-53. doi: <https://doi.org/10.1007/s11999-009-0734-9>
5. Zions LE, Jew MH, Ebramzadeh E, Sangiorgio SN. The Influence of Sex and Laterality on Clubfoot Severity. *J Pediatr Orthop*. 2017;37(2):e129–e133. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000603>
6. Chen C, Kaushal N, Scher DM, et al. Clubfoot Etiology: A Meta-Analysis and Systematic Review of Observational and Randomized Trials. *J Pediatr Orthop*. 2018;38(8):e462–e469. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001191>
7. Pavone V, Chisari E, Vescio A, et al. The etiology of idiopathic congenital talipes equinovarus: a systematic review. *J Orthop*

*Surg Res*. 2018;13(1):206. doi: <https://doi.org/10.1186/s13018-018-0913-z>

8. Sadler B, Gurnett CA, Dobbs MB. The genetics of isolated and syndromic clubfoot. *J Child Orthop*. 2019;13(3):238–244. doi: <https://doi.org/10.1302/1863-2548.13.190063>

9. Hecht JT, Ester A, Scott A, et al. NAT2 variation and idiopathic talipes equinovarus (clubfoot). *Am J Med Genet A*. 2007;143A(19):2285–2291. doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31927>

10. Ruzzini L, De Salvatore S, Longo UG, et al. Prenatal Diagnosis of Clubfoot: Where Are We Now? Systematic Review and Meta-Analysis. *Diagnostics (Basel)*. 2021;11(12):2235. doi: <https://doi.org/10.3390/diagnostics11122235>

11. Perry DC, Tawfiq SM, Roche A, et al. The association between clubfoot and developmental dysplasia of the hip. *J Bone Joint Surg Br*. 2010;92(11):1586–1588. doi: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.92B11.24719>

12. Paton RW, Choudry QA, Jugdey R, Hughes S. Is congenital talipes equinovarus a risk factor for pathological dysplasia of the hip? : a 21-year prospective, longitudinal observational study. *Bone Joint J*. 2014;96-B(11):1553–1555. doi: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.96B11.34130>

13. Mahan ST, Yazdy MM, Kasser JR, Werler MM. Is it worthwhile to routinely ultrasound screen children with idiopathic clubfoot for hip

- dysplasia? *J Pediatr Orthop*. 2013;33(8):847–851. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000100>
14. Gorrie A, Tannos N, Morris D, et al. The Relationship Between Developmental Dysplasia of the Hip (DDH) and Congenital Talipes Equinovarus (CTEV)-A Retrospective Case Series. *J Paediatr Child Health*. 2025;61(7):1116–1121. doi: <https://doi.org/10.1111/jpc.70089>
15. Maghfuri HB, Alshareef AA. The Efficacy of the Ponseti Method in the Management of Clubfoot: A Systematic Review. *Cureus*. 2024;16(1):e52482. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.52482>
16. Raslan EE, Bakhamees BH, Turjoman LA, et al. Kite Versus Ponseti Method in the Treatment of Idiopathic Congenital Clubfoot: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cureus*. 2024;16(6):e63030. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.63030>
17. López-Carrero E, Castillo-López JM, Medina-Alcantara M, et al. Effectiveness of the Ponseti Method in the Treatment of Clubfoot: A Systematic Review. *Int J Environ Res Public Health*. 2023;20(4):3714. doi: <https://doi.org/10.3390/ijerph20043714>
18. Rieger MA, Dobbs MB. Clubfoot. *Clin Podiatr Med Surg*. 2022;39(1):1–14. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cpm.2021.08.006>
19. Morcuende JA, Dolan LA, Dietz FR, Ponseti IV. Radical reduction in the rate of extensive corrective surgery for clubfoot using the Ponseti method. *Pediatrics*. 2004;113(2):376–380. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.113.2.376>
20. Mussab RM, Zohaib Raza SM, Kirmani R, et al. Outcome of the Ponseti Method for Treatment of Idiopathic Congenital Clubfoot. *Cureus*. 2025;17(2):e79387. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.79387>
21. Smith PA, Kuo KN, Graf AN, et al. Long-term results of comprehensive clubfoot release versus the Ponseti method: which is better? *Clin Orthop Relat Res*. 2014;472(4):1281–1290. doi: <https://doi.org/10.1007/s11999-013-3386-8>
22. Thomas HM, Sangiorgio SN, Ebrahimzadeh E, Zions LE. Relapse Rates in Patients with Clubfoot Treated Using the Ponseti Method Increase with Time: A Systematic Review. *JBJS Rev*. 2019;7(5):e6. doi: <https://doi.org/10.2106/JBJS.RVW.18.00124>
23. Alves C. Bracing in clubfoot: do we know enough? *J Child Orthop*. 2019;13(3):258–264. doi: <https://doi.org/10.1302/1863-2548.13.190069>
24. Seravalli V, Pierini A, Bianchi F, et al. Prevalence and prenatal ultrasound detection of clubfoot in a non-selected population: an analysis of 549,931 births in Tuscany. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2015;28(17):2066–2069. doi: <https://doi.org/10.3109/14767058.2014.977861>
25. Faldini C, Fenga D, Sanzarello I, et al. Prenatal Diagnosis of Clubfoot: A Review of Current Available Methodology. *Folia Med (Plovdiv)*. 2017;59(3):247–253. doi: <https://doi.org/10.1515/folmed-2017-0030>
26. Sharon-Weiner M, Sukenik-Halevy R, Tepper R, et al. Diagnostic accuracy, work-up, and outcomes of pregnancies with clubfoot detected by prenatal sonography. *Prenat Diagn*. 2017;37(8):754–763. doi: <https://doi.org/10.1002/pd.5077>
27. Sahin R, Tanacan A, Serbetci H, et al. Prenatal diagnosis and postnatal follow-ups of 38 clubfoot cases in a tertiary reference center. *Rev Assoc Med Bras (1992)*. 2024;70(11):e20240938. doi: <https://doi.org/10.1590/1806-9282.20240938>
28. Nogueira MP, Farcetta M, Fox MH, et al. Treatment of congenital clubfoot with the Ponseti method: the parents' perspective. *J Pediatr Orthop B*. 2013;22(6):583–588. doi: <https://doi.org/10.1097/BPB.0b013e328364eb3a>
29. Miller AH, Moisan A, Rhodes LN, et al. Caregiver Impressions of Bracing and Its Association With Unsuccessful Outcomes Throughout the Ponseti Treatment. *J Pediatr Orthop*. 2025;45(2):e148–e155. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000002842>
30. Radler C, Myers AK, Burghardt RD, et al. Maternal attitudes towards prenatal diagnosis of idiopathic clubfoot. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;37(6):658–662. doi: <https://doi.org/10.1002/uog.8932>
31. Gelfer Y, Wientroub S, Hughes K, et al. Congenital talipes equinovarus: a systematic review of relapse as a primary outcome of the Ponseti method. *Bone Joint J*. 2019;101-B(6):639–645. doi: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.101B6.BJJ-2018-1421.R1>
32. Dobbs MB, Rudzki JR, Purcell DB, et al. Factors predictive of outcome after use of the Ponseti method for the treatment of idiopathic clubfeet. *J Bone Joint Surg Am*. 2004;86(1):22–27. doi: <https://doi.org/10.2106/00004623-200401000-00005>
33. Zions LE, Ebrahimzadeh E, Morgan RD, Sangiorgio SN. Sixty Years On: Ponseti Method for Clubfoot Treatment Produces High Satisfaction Despite Inherent Tendency to Relapse. *J Bone Joint Surg Am*. 2018;100(9):721–728. doi: <https://doi.org/10.2106/JBJS.17.01024>
34. Chand S, Mehtani A, Sud A, et al. Relapse following use of Ponseti method in idiopathic clubfoot. *J Child Orthop*. 2018;12(6):566–574. doi: <https://doi.org/10.1302/1863-2548.12.180117>
35. Zapata KA, Karol LA, Jeans KA, Jo CH. Clubfoot Does Not Impair Gross Motor Development in 5-Year-Olds. *Pediatr Phys Ther*. 2018;30(2):101–104. doi: <https://doi.org/10.1097/PEP.0000000000000504>
36. Zapata KA, Karol LA, Jeans KA, Jo CH. Gross Motor Function at 10 Years of Age in Children With Clubfoot Following the French Physical Therapy Method and the Ponseti Technique. *J Pediatr Orthop*. 2018;38(9):e519–e523. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001218>
37. Sala DA, Chu A, Lehman WB, van Bosse HJ. Achievement of gross motor milestones in children with idiopathic clubfoot treated with the Ponseti method. *J Pediatr Orthop*. 2013;33(1):55–58. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e3182670361>
38. Jeans KA, Karol LA, Erdman AL, Stevens WR Jr. Functional Outcomes Following Treatment for Clubfoot: Ten-Year Follow-up. *J Bone Joint Surg Am*. 2018;100(23):2015–2023. doi: <https://doi.org/10.2106/JBJS.18.00317>
39. Kenmoku T, Kamegaya M, Saisu T, et al. Athletic ability of school-age children after satisfactory treatment of congenital clubfoot. *J Pediatr Orthop*. 2013;33(3):321–325. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e31827d0c88>
40. Malagelada F, Mayet S, Firth G, Ramachandran M. The impact of the Ponseti treatment method on parents and caregivers of children with clubfoot: a comparison of two urban populations in Europe and Africa. *J Child Orthop*. 2016;10(2):101–107. doi: <https://doi.org/10.1007/s11832-016-0719-7>
41. Coppola G, Costantini A, Tedone R, et al. The impact of the baby's congenital malformation on the mother's psychological well-being: an empirical contribution on the clubfoot. *J Pediatr Orthop*. 2012;32(5):521–526. doi: <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318257640c>