

Академик НАН РК К. С. ОРМАНТАЕВ, д. м. н.,
профессор Б. Х. ХАБИЖАНОВ, д. м. н., профессор А. К. МАШКЕЕВ

ПЕДИАТРИЯ

Анализ современного состояния и тенденций развития мировой и отечественной педиатрической науки

Среди проблем, имеющих государственное и медико-социальное значение, особо выделяется проблема охраны здоровья матери и ребенка.

Многогранность этой проблемы состоит в том, что она включает в себя комплекс задач, определяющих качество здоровья населения. К ним относятся показатели перинатальной и ранней неонатальной смертности, здоровье детей на разных этапах их жизни, инвалидность с детства, врожденные и наследственные заболевания.

По данным Национального центра по врожденным дефектам (США) в мире ежегодно рождается от 10 до 20 млн. детей с врожденными пороками. Они являются одной из ведущих причин смертности, ложатся тяжелым эмоциональным и материальным грузом на семью и общество. Основной аргументацией важности проблемы врожденных дефектов развития является современная статистика. Она свидетельствует о том, что частота врожденных пороков развития (ВПР) чрезвычайно высока среди живорожденных (1 из 30), мертворожденных (1 из 10), среди умерших (2 из 10), и перинатальных потерь (20,6%), в структуре младенческой смертности (20%).

За последние годы негативные тенденции в состоянии здоровья детей в СНГ приобрели устойчивый характер. Одновременно растет инвалидность и остается стабильно высоким уровень смертности детей старше одного года (А.А.Баранов, Л.А.Щеплягина, 2005; Т.К.Чувакова, 2006; В.Е.Егорычев, 2007).

Неудовлетворительные показатели состояния здоровья регистрируются с периода новорожденности. Перинатальная патология регистрируется у 39% детей в неонатальном периоде и остается основной причиной младенческой смертности, а также инвалидности с раннего возраста.

После рождения доля больных детей увеличивается. По результатам специальных исследо-

ваний число здоровых детей во многих странах не превышает 4%. При этом в два раза возросла доля детей с хроническими заболеваниями, из них 20% нуждается в высокоспециализированной медицинской помощи. Прогнозируется увеличение тяжело протекающей, инвалидизирующей патологии.

Исследования, проведенные в Казахстане с 2002 года по заданию Минздрава Республики среди детей 12-18 лет, подтвердили наличие хронической патологии у 54-70% детей-школьников. Прежде всего, это болезни органов пищеварения, сердечно-сосудистой и нервной системы, органов дыхания, нарушения зрения, скелетно-мышечная патология, хронические очаги инфекции ротоносоглотки. К окончанию школы более половины детей имеют ограничения в выборе профессии по состоянию здоровья, каждая четвертая девочка-подросток имеет нарушения репродуктивного характера. Около 30% юношей-подростков негодны к службе в армии.

Ведущими причинами инвалидности в детском возрасте являются соматические заболевания, затем – патология нервной системы и органов чувств, на третьем месте – врожденные аномалии и пороки развития. Высокая заболеваемость и инвалидность свидетельствуют о том, что проблема охраны здоровья детей переросла медико-социальные границы и приобрела масштабы государственной политики, требует развития фундаментальных исследований и осуществления эффективной перестройки системы охраны материнства и детства.

В Республике Казахстан в структуре младенческой смертности по официальной статистике ВПР занимают второе место и составляют 22,8%. В структуре перинатальной смертности первое место занимают асфиксия, гипоксия, на втором – ВПР. По данным ВОЗ частота врожденных и наследственных заболеваний занимает 4-6%, из них ВПР - 2,5%, хромосомные нарушения 0,8%, моногенные заболевания 1%.

Необходимо отметить, что более чем в 80% случаев врожденные пороки сочетаются с тяжелой соматической неонатальной патологией,

такой как недоношенность, внутриутробная инфекция, синдром дыхательных расстройств новорожденных, перинатальное поражение ЦНС.

ВПР имеют мультифакториальный генез. В настоящее время, как клиницисты, так и патологоанатомы отмечают возрастающее значение внутриутробной инфекции в возникновении ВПР (А.В.Цинзерлинг, 2002; Г.И.Лазюк, 1980). В последние годы частота ВПР по секционным наблюдениям колеблется от 21 до 40% (С.А.Базылбеков, 1997; А.В.Цинзерлинг, 2002). Не исключено, что воздействие инфекционного фактора на ранних этапах внутриутробного развития может приводить к нарушению механизмов генетического контроля эмбриогенеза. Возбудители инфекционного процесса, обладающие тропностью к эмбриональной ткани, могут индуцировать хромосомные и метаболические нарушения, то есть обладают мутагенным и тератогенным эффектами (Н.А. Геппе и соавт., 1999). Однако на сегодняшний день остается спорным вопрос о роли внутриутробных инфекций в формировании ВПР.

Несмотря на прогресс в хирургии и интенсивной терапии новорожденных, результаты лечения младенцев с врожденными пороками такими, как диафрагмальная грыжа, гастрошизис и атрезия пищевода, не утешительны. К сожалению, такие пороки встречаются часто: один ребенок на 2000, а то и на 1200 новорожденных (в том числе мертворожденных). Летальность также остается высокой. В Казахстане летальность в группе детей с атрезией пищевода составляет 60-90%, при диафрагмальной грыже – 40-80%, а при гастрошизисе – 70-90%. Столь неутешительные данные объясняются отсутствием до сих пор эффективных схем лечения. Остается открытым и вопрос о продолжительности предоперационной подготовки, нет единой точки зрения на методику проведения ИВЛ, использование сурфактанта, применение вазоактивных и инотропных препаратов. Операция позволяет провести радикальную коррекцию порока у новорожденного, но не сразу устраняет комплекс патофизиологических изменений, связанных с основной патологией, и приводит к значительным изменениям гомеостаза в послеоперационном периоде. Кроме того, этим детям необходимо проводить длительное и сложное лечение, медико-педагогическую коррекцию дефектов и социальную помощь детям-инвалидам, что требует значительных экономических затрат.

ВПР органов мочевыделительной системы составляют 20% всех пороков развития детского возраста (Лопаткин Н.А., 1998). Так, с 1993 по 2003 гг., врожденная урологическая патология возросла в 1,5 раза, годовой прирост составил 3,7%. В 2003 г. в России операции по поводу врожденных пороков органов мочевыделительной системы составили 22% всех оперативных вмешательств у детей (С.Н. Зоркин и соавт., 2003).

Давление мочи, инфицирование при обструктивных уропатиях (гидронефроз, нефроптоз, ПМР, обструктивный мегауретер) в итоге приводят к склерозированию почечной паренхимы. Даже при устранении обструкции склероз прогрессирует до ХПН. ВПР ОМС являются главной причиной терминальной хронической почечной недостаточности (ХПН) у детей - 64% (Amal Al-Eisa, 2000). С увеличением числа больных на диализе и после трансплантации почки возрастают затраты, ухудшается их социальная адаптация. Стоимость диализной терапии для одного больного в год составляет 50 000 €. По данным немецких ученых, при воздержании от диализной терапии в течение года можно сэкономить около 400 млн. €. Раннее выявление детей с ВПР ОМС, их адекватное лечение должны замедлить прогрессирование хронических ХПН, уменьшить затраты, улучшить социальную адаптацию детей.

В последние 10 лет продолжается, как было и раньше, рост сердечно-сосудистых заболеваний среди детей и подростков (Отчеты НИР НЦПиДХ МЗ РК, 2002-2003 гг.). Смертность от сердечно-сосудистых заболеваний в Казахстане среди взрослых была и остается также высокой, чем в России и большинстве развитых европейских стран (Научные отчеты НИИ кардиологии МЗ РК, 2002-2003 гг.). Распространенность же сердечно-сосудистых заболеваний в детской популяции СНГ в среднем составляет 215,33 на 1000 детского населения (Леонтьева И.В., 1991, 1999; Кожанов В.В., 1992; Школьникова М.А., 1999, 2003; и др.). В Казахстане, в регионе Семипалатинска, Аральского моря и Алматинской области эти показатели колеблются от 256,0 до 399,5‰ (Б.Х. Хабижанов и др., 2003; Б.Ж. Токтабаева, 2003; Давлетьярова, 2003; В.В. Кожанов и соавт., 2003).

За последние десятилетия в республике увеличился удельный вес врожденных пороков сердца (18,5%), являющихся основной причиной

смерти детей первого года жизни, частота которой составляет 30% среди всех пороков развития (В.П. Подзолков, В.Н. Шведунова, 2003). Значительно увеличилась функциональная патология, сочетающаяся с вегетативной нервной дисрегуляцией, астено-депрессивным синдромом, нарушениями ритма сердца, психоэмоциональной диссоциацией (Хабижанов Б.Х., 2003, Ерекешев А.Е., Абдрахманова С.Т., 2003; Имамбетова А.С., Утельбаева С.А., Хусаинова Ш.Н., Косдаулетова Г.А., 2003).

На этом фоне частой сопутствующей патологией являются состояния, связанные с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Установлено, что до 85% детей имеют разной степени выраженности ДСТ, в структуре которой половина патологии ассоциирована с сердечно-сосудистой системой в форме малых аномалий сердца и сосудов – пролапса митрального и других клапанов, добавочных хорд, открытого овального окна, нарушений ритма и проводимости, нейроциркуляторной дистонии и т.д. и при этом установлена тесная взаимосвязь кардиоваскулярной патологии и дисплазий соединительной ткани сердца. Частота встречаемости дисплазий у детей с врожденными пороками сердца составила 66,4%, у детей с функциональными шумами – 68%, с нарушениями сердечного ритма – 74%. Подчеркивается высокая значимость выявления признаков диспластических аномалий для диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей и подростков и их реабилитации (Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Викторова И.А. 1990; Степура О.Б., Остроумова О.Д., 1998, Земцовский Э.В.; 2000; Ягода А.В., Гладких Н.Н., 2004).

Актуальность данной проблемы состоит не только в частоте и их неизученности, но и в том, что приоритетная проблема высокой смертности и инвалидности от сердечно-сосудистых заболеваний среди детей и взрослых может быть решена только ранней диагностикой, современным лечением и реабилитацией этих состояний в детском и подростковом периодах.

Современный уровень сердечно-сосудистой хирургии позволяет диагностировать и восстанавливать здоровье 97% детей с ВПС в развитых странах. Это достигается совместным усилием кардиохирургов и педиатров, в том числе путем максимального использования всего арсенала современных консервативных медикаментозных

средств. Разработка, своевременное назначение и оптимальное использование консервативной терапии дает возможность уменьшить гемодинамические нарушения и избежать серьезных осложнений.

Профилактика врожденных пороков сердца у детей является общегосударственной задачей, поскольку данная патология имеет серьезный прогноз как в отношении предстоящей жизни, так и социальной адаптации больного. Разработка мер профилактики и распространение знаний о них могут снизить, а иногда и предотвратить формирование врожденного порока сердца у ребенка. ВПС считаются важной медико-социальной проблемой еще и потому, что они затрагивают, прежде всего, молодые семьи. Педиатрам необходимо выявлять ВПС в более ранние сроки, проводить конкретную до- и послеоперационную профилактику и терапию осложнений.

Современная ситуация по врожденным порокам развития легких характеризуется отсутствием точных сведений о частоте и характере этой патологии, слабой, поздней и ошибочной диагностикой этих аномалий.

Начавшиеся в детстве, они, как правило, не прекращаются, а переходят в патологию взрослых (Розинова Н.Н., Каганов С.Ю., 2002 г.), постепенно трансформируясь в хроническую обструктивную болезнь легких (ХОБЛ), составляющую по своему удельному весу 80% всей хронической обструктивной патологии легких у взрослых. Обусловлено это тем, что на фоне этих пороков возникают нагноительные и хронические неспецифические воспалительные процессы, приводящие к прогресс-сирующей дыхательной недостаточности, ранней инвалидизации и снижению продолжительности жизни (Розинова, Каганов С.Ю., 2000 г.).

Пороки развития легких нередко сочетаются с генетически детерминированной патологией, в частности, с дефицитом б1-АТ. В клинической практике бытует мнение, и это не понятно, что это состояние определяется как «редкое» и не требующее особого внимания врачей. По данным некоторых авторов (Б.А. Королев, 2000 г.), генетически детерминированные факторы у больных с ПРЛ выявлялись до 70% случаев. Отмечается большая частота встречаемости альфа1-антитрипсической недостаточности у лиц европеоидной расы, меньше – у монголоидной.

У больных с бронхоэктатической болезнью б1-антитрипсиновая недостаточность выявлена по данным разных исследователей от 2 до 43% случаев (El-Kassimi F.A., Warsy A.S., Uz-Zaman A.A., 1989 г.). Однако в доступной нам отечественной литературе мы не встретили достаточно полных работ по исследованию активности антитриптической активности сыворотки крови у детей с ПРЛ вообще, а исследования у детей казахской популяции не проводились.

Таким образом, ПРЛ представляют собой актуальную проблему, в которой тесно объединены клинические, эмбриологические, генетические, экологические, реабилитационные и другие аспекты, решением которых стали заниматься в последнее время лишь единичные исследователи. Разработка вопросов ранней диагностики и лечения имеет большое экономическое и социальное значение. Раннее выявление ПРЛ, раннее лечение и профилактика вторичных неспецифических хронических заболеваний легких экономически выгоднее, чем содержание больных при выставлении диагноза в позднем возрасте.

Одной из наиболее актуальных проблем детской гастроэнтерологии являются болезни нарушения процессов пищеварения и кишечного всасывания, объединяемые понятием «синдром мальабсорбции» (Парфенов А.И., 1999). Заболевания этой группы, клинически проявляющиеся хронической диареей, имеют распространение чаще среди детей раннего возраста. При этом, в результате нарушения всасывания макро- и микронутриентов, витаминов и микроэлементов в тонком кишечнике происходят системные метаболические расстройства, развитие иммунодефицитных состояний, тяжелых форм гипотрофии, задержка роста и развития детей (Бельмер С.В., 2004). По клинической значимости среди данной группы патологии особое место занимает целиакия (глютеновая энтеропатия), отличающаяся сложным патогенезом, хроническим прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом.

Целиакия – врожденное генетически детерминированное аутоиммунное заболевание, при котором патологический процесс реализуется на уровне щеточной каймы тонкой кишки в результате аномалии поверхностных рецепторов энтероцитов, дефектности дипептидаз и аутоиммунного поражения эндомизия (Запруднов А.В., 2005).

Частота встречаемости заболевания среди детей от 2,5 до 15 лет в странах Европы и в США колеблется от 1:80 до 1:300 (Fasano, 2005). В России и на Украине соответствующие данные приближаются к европейским. В Казахстане и Среднеазиатских странах СНГ доверительных эпидемиологических исследований пока нет, однако есть основания ожидать высокую частоту целиакии, особенно среди детей раннего возраста [А.К.Машкеев, 1991; 2005]. Прогресс в иммунологической диагностике привел к увеличению частоты выявления данной патологии в 10-20 раз у пациентов с бессимптомным или атипичным течением, а в группах риска – в сотни раз чаще, чем в общей популяции. Целиакия может обуславливать развитие таких заболеваний, как сахарный диабет 1-го типа, аутоиммунный тиреоидит, цирроз печени, многие случаи бесплодия, повторных выкидышей, задержки полового развития, остеопороза, низкорослости, хронической анемии, даже психических нарушений и др. Как факторы риска развития заболевания большое значение имеют среда обитания (контакт с пшеницей), характер питания, в том числе раннее искусственное вскармливание, перенесенные кишечные, вирусные инфекции и т.д. (Таблин В.И., 1999). Все эти факторы в Казахстане, крупном в мире производителе и потребителе пшеницы и других зерновых культур, имеют место в полной мере, особенно в отношении нарушений вскармливания и заболеваемости кишечными инфекциями детей раннего возраста.

Для возникновения болезни требуются два условия: генетическая предрасположенность и какой-либо провоцирующий фактор (Василенко В.В., 2002). Как было показано в ряде исследований, у больных целиакией обнаружены генетические особенности в зависимости от возраста, национальной принадлежности (Эмануэль В.Л., 2004; Vogelsang H, 2003). Установлена связь между развитием целиакии и некоторыми антигенами HLA-системы II класса. Однако подобные исследования по выявлению генетической предрасположенности к целиакии на основе изучения особенностей HLA системы среди детского и взрослого населения в Казахстане еще не проводились.

Среди детей с установленным диагнозом целиакии, имеющих симптомы мальабсорбции, смертность существенно выше (в 2 раза) в первые

три года после установления диагноза по сравнению со средними показателями смертности больных целиакией в целом (Запруднов А.М., Мазанкова Л.Н., 2001). При этом развивающаяся фоновая патология обуславливает главные причины младенческой смертности.

Несмотря на значительные достижения в области хирургического лечения аноректальных аномалий у детей, остается высоким процент неудовлетворительных функциональных результатов (от 60% до 90%, а при некоторых заболеваниях эти данные доходят до 100%) после проктопластических и сфинктеробразующих операций, что указывает на несовершенство общепринятых методов оперативной коррекции и заставляет продолжить поиск новых путей диагностики и лечения при врожденной и приобретенной патологии этой области (А.И. Лёнюшкин, 1999; Н.Д.Шумов, А.И.Смирнов и др, 1999; Sailer M. et all. 1998; Mark J.Cheetham et all. 2001; A.Pena, 2004).

В литературе нет оценки основных клинических критериев, их роли в дифференциальной диагностике данной патологии. Эффективность методов лечения недержания кала у детей различной этиологии сравнительно низкая, а существующие способы хирургической коррекции не дают гарантии в отношении частоты развивающихся послеоперационных осложнений.

Таким образом, существующие способы хирургической коррекции недержания кала у детей далеки от совершенства, дают очень высокий процент осложнений (до 90%- 100%), несмотря на сравнительно широкий выбор предлагаемых модификаций. До настоящего времени отсутствуют варианты эффективных операций, в результате которых можно было бы достичь удовлетворительных функциональных результатов сфинктерного аппарата прямой кишки или неосфинктера, отличающиеся при этом своей простотой и надёжностью.

Столь высокий уровень ВПР обуславливает необходимость разработки и проведения мероприятий по их профилактике. Среди программ профилактической направленности немаловажное место занимает мониторинг врожденных пороков развития, представляющий систему определения и контроля популяционных частот ВПР.

По данным А. Цейзеля и соавт. (2003), основанным на многолетних данных контроля за

случаями врожденных пороков в Венгрии и других европейских странах, внедрение профилактических программ позволяет предотвратить до 50% пороков развития. И даже в развивающихся странах, по данным ВОЗ, может быть предупреждено более 10% врожденных пороков развития.

Официальная статистика в РК учитывает врожденные пороки в общей группе, не выделяя пороки органов пищеварения, мочевой системы, в связи с чем объективных данных о распространенности и частоте этих пороков нет. Это требует необходимости мониторинга частоты и структуры ВПР органов ЖКТ, мочевой системы, разработать алгоритмы ранней диагностики, лечебных мероприятий и сроков оперативных вмешательств у новорожденных и детей раннего возраста. Кроме того, необходимо изучение причинно-следственных связей распространенности врожденной патологии у детей. Разработка программы скринингового обследования для активного выявления детей с ВПР сердца, легких, ЖКТ, ОМС, целиакией, их своевременная коррекция, адекватное лечение и мониторинговое наблюдение для предупреждения отсроченной патологии улучшит качество жизни, снизит инвалидность и смертность детей. Внедрение разработанной программы повысит качество медицинской помощи, улучшит социальную реабилитацию, в связи с чем уменьшит количество экономических затрат на детей-инвалидов.

Анализ достижений и тенденций развития ведущих научных школ Казахстана и развитых стран мира

В конце XX века бурно развивалась информационная технология, представлялись реальные перспективы *идентификации и картирования всех человеческих генов, технология инженерии стволовых клеток*. Хотя на этом пути еще много нерешенных задач, но в принципе станет возможным выращивание любых органов, включая сердце, вживление их в организм больного. Предсказывалось усовершенствование протезов костей, коленных, запястных и голеностопных суставов, пальцев рук и ног. К реальным прорывам медицинской науки относят создание «умных подгузников», диагностирующих болезни у детей, и *микрочипы*, имплантированные в

организм для наблюдения за состоянием пациента, страдающего различными хроническими заболеваниями. Таким способом контролируются пульс, дыхание, уровень сахара в крови, имплантируются специальные дозаторы для впрыскивания необходимых лекарств (например, инсулина) для стабилизации состояния пациента по сигналу.

В рубрике свободного общения и обсуждения новостей на форуме РАЕН (2.06.07) отмечается, что не оправдался прогноз 200 ученых мира, предсказавших еще в 1980 году то, что через двадцать лет будут изобретены вакцины от рака; что через двадцать лет сократятся сердечно-сосудистые заболевания благодаря улучшенному рациону питания, однако они не могли предположить, что наступит *эпидемия ожирения*.

Сердечная недостаточность пока остается огромной медико-социальной проблемой, смертность от хронической СН составляет около 10%. Если самой частой причиной СН у взрослых являются состояния после инфаркта, гипертоническая болезнь, то у детей – кардиомиопатии, миокардиты, врожденные и приобретенные пороки сердца. Следует отметить, что за последние 20 лет благодаря внедрению в трапевтические и педиатрические клиники ингибиторов АПФ, антагонистов альдостерона и β -адреноблокаторов достигнут существенный прогресс в лечении хронической СН. Если к этому удастся скорректировать энергообмен модуляцией метаболических процессов в миокарде, можно ожидать, что смертность от СН еще больше снизится.

Одной из частых патологий сердца среди детей, широко распространенной и в ряде случаев труднолечимой, являются *нарушения ритма сердца и проводимости*. Исходы их с течением времени самые полярные – от выздоровления до летального (внезапная смерть, аритмогенная кардиомиопатия, тромбоэмболии) исхода. По данным зарубежной и отечественной статистики эффективность антиаритмической терапии составляет 65-85%. Среди больных, для кого неэффективна комплексная антиаритмическая терапия, существует категория пациентов, нуждающихся в хирургическом лечении. В арсенале хирургических методов в последнее десятилетие установились такие методы как имплантация искусственных водителей ритма, электрокардиостимулятора различного направления, изоляция

предсердий, резекция, крио-, электро- и лазерная абляция эктопических очагов, что требует чрезвычайно высокой квалификации хирурга, электрофизиолога, анестезиолога, перфузиолога, мощного технического оснащения и четкой организации исследований, операций и послеоперационного ведения больных.

Наряду с проблемами кардиологии и кардиохирургии детей раннего возраста стоят на таком же ранге проблемы здоровья детей старшего возраста. Это, прежде всего, *ревматические болезни* – ревматическая лихорадка, ювенильный ревматоидный артрит, диффузные болезни соединительной ткани, в том числе системная красная волчанка, дисплазии соединительной ткани, включая малые аномалии развития сердца, артериальные гипер- и гипотензии, кардиомиопатии и миокардиты. Печальное первое место в распространенности, инвалидности и смертности от болезней сердечно-сосудистой системы среди взрослых во многих странах мира, в том числе и в Казахстане, прямо или косвенно связано с пролонгацией сердечно-сосудистой и ревматической патологии, которые берут очень часто свое начало в детском и подростковом возрасте. Следовательно, нельзя решить проблему снижения смертности и заболеваемости среди взрослых, не решив проблему ранней диагностики, лечения и профилактики кардиальной и ревматической патологии среди детей. Это не только заключение авторитетных ученых, а факт, подтверждаемый ежегодными статистическими отчетными данными. По этим показателям Казахстан также не входит в число конкурентоспособных 50 стран мира.

Важной проблемой детской кардиоревматологии во многих странах мира была и остается *проблема артериальной гипертензии (АГ)*. Как отмечает проф. Коровина Н.А. (2007) и соавт., первичная АГ существенно «помолодела» и не является редкостью у детей, и, особенно у подростков. Распространенность первичной АГ среди школьников в России колеблется до 18% (Мутафьян О.А., 2002; Леонтьева И.В., 2005), в Казахстане 7,3% (Абдрахманов К.Б., 2001). В течение последних 3-7 лет артериальное давление (АД) остается повышенным у 33-42% подростков, а у 17-26% АГ приобретает прогрессирующее течение с формированием гипертонической болезни (Автандилов А.Г., 2004). К факторам

риска АГ относятся: наследственная предрасположенность; особенности неонатального периода (малая масса тела при рождении, гипоксия, ишемия, родовые травмы, микрокровоизлияния в мозг); избыточная масса тела в старшем детском и подростковом возрастах; повышенное потребление поваренной соли с пищей; психоэмоциональное напряжение и личностные особенности (психоэмоциональные нагрузки, тревожность, нейровегетативная дисрегуляция, активация симпато-адреналового звена).

АГ у детей и подростков является мощным, независимым и постоянным фактором риска развития сердечно-сосудистых осложнений, значимость которого нарастает с возрастом. Внимательное отношение к детям и подросткам, родители которых имеют АГ, профилактика последней, раннее выявление повышенного АД, комплексный подход к лечению, взаимосвязь между педиатрами и кардиологами, наблюдение за динамикой позволяют уменьшить риск и частоту сердечно-сосудистых заболеваний, столь распространенных в России (Коровина Н.А. и соавт., 2007 г.).

Достижения мировой науки являются основой для создания новейших методов и средств профилактики, диагностики, лечения и реабилитации. Однако в силу разных причин в Казахстане достижения фундаментальной науки в области медицины оставались длительное время невостребованными. Разработки национальных научных школ носили преимущественно прикладной характер. Следует отметить, что успешному развитию как фундаментальных, так и прикладных научных исследований в педиатрии, препятствовали недостаточность финансирования и ограниченность материально-технических ресурсов.

Достижением ревматологии прошлых лет, имеющим существенные практические результаты, является значительное снижение заболеваемости и рецидивов ревматической лихорадки (ревматизма) среди детей, что достигнуто четкой организацией антиревматической (антистрептококковой) борьбы с обязательным и широким внедрением современных поколений препаратов пенициллина (амоксиклав, экстенциллин и др.). Благодаря этому количество больных и детей с приобретенными пороками сердца в стране уменьшилось более чем в 20 раз, и в настоящее время ревматическая лихорадка считается в целом редко встречающейся патологией.

С 90-х годов изучаются «Соединительнотканые диспластические аномалии сердца у детей, их эволюция, обоснование лечения и профилактики», вошедшие в клинику как нозология в классификацию Нью-Йоркской ассоциации кардиологов. О необходимости выделения как самостоятельной патологии в форме синдрома дисплазии соединительной ткани сердца вопрос обсуждался на XV-XVIII Конгрессах Европейского общества кардиологов, на симпозиуме в г. Омске странами СНГ. Актуальность изучения их обусловлена реальной возможностью развития тяжелых осложнений, как нарушения ритма сердца, инфекционный эндокардит, митральная регургитация, внезапная смерть. Этот синдром, объединяющий около 40 разновидностей врожденных аномалий сердца, по понятной причине, чаще всего встречается среди детей. Установлено, что диспластические аномалии соединительной ткани среди 2323 детей в г. Алматы и Усть-Каменогорска встречались у 67,4%, из них у 58,6% патология ассоциирована с сердцем в форме малых аномалий развития (аномально расположенная хорда, открытое овальное окно, пролапс митрального и других клапанов, аневризмы перегородок, дилатация синусов Вальсальвы, двухстворчатый аортальный клапан и др.). Наряду с уточненными впервые в Казахстане клинико-эхокардиографическими и биохимическими (повышенный уровень оксипролина в крови и моче) особенностями отдельных форм аномалий и нарушениями в психо-эмоциональной сфере и физическими диспропорциями, разработаны алгоритмы диагностики, лечения и реабилитации, подтвержденные тремя патентами на изобретение (724/02 от 07.01.2007, 725/02 и 726/02).

В 2006 году завершены исследования Майтбасовой Р.С. по теме «Этиопатогенетические механизмы формирования аритмий сердца у детей, обоснование их лечения». Нарушения ритма сердца и проводимости установлены у 60,9% детей, они преимущественно функционального характера, в нелеченных случаях прогрессируют и составляют риск формирования у 50,0% детей аритмогенной кардиомиопатии, дистрофических изменений в миокарде, митральной регургитации и нарушения кровообращения. У детей были все формы аритмий, встречающиеся у взрослых, но наиболее часты и свойственны детскому возрасту синусовые аритмии, экстра-

систолии, пароксизмальные и хронические тахикардии. Этиологическими факторами аритмий и их риска явились перинатальные гипоксия и энцефалопатии, сердечно-сосудистые патологические реакции в периоде новорожденности, астено-депрессивные состояния дошкольного и школьного возраста, церебральные гипертензии, минимальная мозговая дисфункция, хронические очаги инфекции в ротоносоглотке и нарушения вегетативной регуляции с реактивной и личностной тревожностью и фобиями на фоне астено-неврологических реакций.

Последние сочетались снижением активности стресс-лимитирующей системы, подтверждающиеся уменьшением содержания β -эндорфинов (опиоидов) и дофамина в крови и высоким уровнем серотонина. Особенностью сердечных аритмий у детей были их толерантность на антиаритмические средства, но выраженный позитивный эффект от препаратов анксиолитического и нейротрофического действия, как тофизопам, актовегин и др., т.е. основными средствами в терапии являются нейрометаболические стимуляторы тканевого обмена, мембраностабилизирующие, сосудистые.

Однако у 5-10% детей с пароксизмальной тахикардией медикаментозные средства не являются эффективными, что обусловлено наличием в сердце врожденных дополнительных путей передачи импульса от синусового узла (проводящие пути Кента, Махейма и др.). В этих случаях необходимо их «прерывание» специально разработанными методами, что освоено в российских кардиохирургических центрах. Важной и нерешенной задачей остается имплантация искусственного водителя ритма. В них нуждаются дети с атриовентрикулярной блокадой III степени, тяжелой формой синдрома слабости синусового узла и сложными нарушениями ритма сердца.

Изучение клинико-лабораторных особенностей системной красной волчанки (СКВ) у детей и оптимизация лечения» установило, что тяжесть течения и прогноз СКВ во многом зависит от остроты начальных проявлений заболевания, ранней диагностики и обеспечения агрессивной терапии с включением экстракорпоральных методов (плазмаферез, гемосорбция), пульс-терапии метипредом и базисной терапии циклофосфаном и новых супрессоров циклоспорина А (сандимун-неорал), селсепта (мофетил-микофенолат).

Факторами риска негативных исходов заболевания у детей также явились подростковый возраст, раннее формирование антифосфолипидного синдрома, высокие титры антител к антигенам вирусов простого герпеса, цитомегалов, Эпштейн-Барр. Последнее предполагает назначение в комплекс терапии антивирусных препаратов.

Важной проблемой детского и подросткового возраста в Казахстане является артериальная гипертензия, распространенность которой составляет 7,3% среди детей школьного возраста (К.Б.Абдрахманов). Российские кардиологи приводят еще большие цифры распространенности АГ (18,0%) и относят к факторам риска ишемической болезни сердца. По результатам исследований сотрудников НЦ педиатрии и детской хирургии серьезную проблему рождает еще более широкое распространение (9,4%) артериальной гипотензии (Аг) среди школьников, которая обуславливает снижение внимания, памяти и в целом затрудняет усвоение школьной программы обучения. Также установлено, что у одной трети детей с артериальной гипотензией данное состояние у детей и подростков трансформируется затем в артериальную гипертензию с известными проблемами и исходами.

В указанном направлении представляют существенный интерес исследования КазНМУ по гранту НАН РК и по программе «Разработка научных основ новых методов диагностики и лечения наиболее тяжелых заболеваний, их выявление в экологически неблагоприятных регионах Казахстана», завершенные в конце 2005 года. Обследование населения проведено в Атырауской области в регионе бывшего Азгирского ядерного полигона. Одними из результатов медицинского обследования явились большее распространение АГ с тяжелым течением и неблагоприятными исходами у взрослых, относящихся ко II поколению, испытавшему последствия атомных взрывов, в то время как у 70% детей школьного возраста, относящихся к III поколению, наблюдалась выраженная частота артериальной гипотензии, которая в последующем, по мере взросления, реально может трансформироваться в состояние гипертензии, как у их родителей.

В целом, можно утверждать, что в научных учреждениях и шести ВУЗах Казахстана имеется своя научная школа, научные кадры, состоящие из десятков докторов и сотен кандидатов

медицинских наук, ими опубликованы монографии, получены предпатенты на изобретения, они имеют публикации в материалах международных конгрессов педиатров и кардиологов. Результаты их научных исследований реализуются в форме методических рекомендаций, пособий, изобретений и их внедрений по нозологиям. Научные лаборатории, достаточно оснащенные, имеются в НЦ педиатрии и детской хирургии, в НЦ охраны здоровья матери и ребенка, НЦ хирургии им. А. Н. Сызганова, кардиологии и внутренних болезней, а также в КазНМУ им. С. Д. Асфендиярова (оснащенная профессорская клиника, кафедры клиничко-лабораторной диагностики, микробиологии, биохимии и др.).

Выводы и рекомендации

Научные исследования по изучению проблемы снижения инвалидности и смертности детей с врожденными пороками развития новорожденных и детей начали проводиться с 2005 года в Научном центре педиатрии и детской хирургии. По данным научной периодики Казахстана встречаются единичные исследования по изучаемой проблеме. В Российской Федерации проблемами ВПР ЖКТ занимаются Центр пороков развития при ДГБ №1 г. Санкт-Петербург, Россия. Научный центр педиатрии, акушерства и гинекологии РАМН, г. Москва, Россия, с которыми налажена связь.

В настоящее время аналогичных комплексных исследований по проблеме врожденных пороков сердца, легких, ЖКТ, ОМС, целиакии с разработкой программы по снижению инвалидности и смертности новорожденных и детей в республике Казахстан не имеется. В странах ближнего и дальнего зарубежья такие исследования проводятся постоянно. Сотрудники отдела хирургии обмениваются опытом по проблеме аноректальных пороков и послеоперационных осложнений у детей с клиникой Научного центра педиатрии г. Москвы /Россия/, с членом-корреспондентом РАМН А.И. Лёнюшкиным, с отделением детской хирургии клиники Шнайдера г. Нью-Йорк /доктор Альберта Пенья/.

В Республике Казахстан по проблеме ВПС исследования целенаправленно не проводились. Имеются единичные исследования прошлых лет (П.Ф. Баймуратова, 1968 г., Л.Г. Давлетьярова,

2003), выборочно проведенные в г. Алматы, в регионе Аральска по частоте ВПС и аномалиям развития. Хирургические коррекции ВПС проводятся, как известно, НЦ хирургии им. Сызганова (г. Алматы) и в Республиканской клинике (г. Астана). В Российской Федерации проблемами хирургической коррекции ВПС занимается множество центров (Москва, Новосибирск, Томск, Санкт-Петербург и др.). Исследований в том направлении, как запланировано нами, среди публикаций и авторских коллективов не встретилось. Распространенность же ВПС по России без учета этнических и региональных особенностей проводилась в НИИ педиатрии РАМН (г. Москва) в 1989-1991 гг.

Аналогичные или близкие по проблеме изучения врожденных нарушений кишечного всасывания у детей в Казахстане еще никем не проводились. Научные публикации по данной проблеме в странах СНГ, в частности, в России и на Украине в основном касаются местных региональных клиничко-эпидемиологических аспектов и свидетельствуют об оживленном интересе к проблеме, об активизации патогенетических исследований при целиакии. Однако, согласно Клиническому руководству Североамериканского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и диетологов (NASPGHAN, 2005), клиническая картина целиакии может сильно различаться даже в соседствующих странах, где более или менее общие генетические и внешние факторы. Поэтому есть основания считать, что изучение региональных особенностей целиакии в каждой стране будет иметь свою оригинальную значимость.

При выполнении программы исследований проекта с целью обеспечения высокотехнологичного методического уровня исследований предусматривается творческое сотрудничество на договорной основе с Научным центром гигиены и эпидемиологии. На безвозмездной основе с кафедрой детской хирургии Казахского Национального медицинского университета, кафедрой педиатрии Алматинского Института усовершенствования врачей, Казахской академией питания и другими учреждениями.

Изучение причинно-следственных связей распространенности врожденной патологии у детей позволит установить частоту, структуру и факторы риска формирования врожденных пороков

ЖКТ, мочевой системы у новорожденных и аноректальных пороков у детей.

На основании изучения клинического состояния новорожденных в зависимости от типа порока, характера сочетанной патологии, степени морфофункциональной незрелости будут выявлены наиболее значимые факторы риска развития критических состояний у новорожденных с ВПР и разработаны методы рациональной терапии в пред- и послеоперационном периоде, усовершенствованы методы анестезиологического пособия.

Будут разработаны ранние диагностические критерии и показания к оперативному лечению новорожденных с ВПР ЖКТ и ОМС.

Впервые будут разработаны алгоритмы ведения новорожденных с ВПР ЖКТ и ОМС, получивших ВСМП на амбулаторно-поликлиническом уровне.

Будут установлены основные причины, вызывающие недержание кала при аноректальных пороках и усовершенствованы методы хирургической коррекции. Будут изучены ближайшие и отдаленные результаты лечения больных с недержанием кала при аноректальных пороках и предложены современные технологии лечения для практических врачей с целью своевременности и адекватности проведения хирургического вмешательства данной категории детей в РК.

Будет разработана научно-обоснованная программа по снижению заболеваемости инвалидности и смертности новорожденных врожденной патологией ЖКТ, ОМС и детей с пороками аноректальной зоны, что повысит качество жизни и уменьшит экономические затраты на их реабилитацию и социальную адаптацию.

На основании внедрения мониторинга врожденных пороков ЖКТ, ОМС, аноректальных пороков, представляющего собой систему определения и контроля частоты и структуры ВПР позволит снизить и предупредить количество врожденных пороков развития.

Тесное взаимодействие между акушерами, специалистами по ультразвуковому сканированию, генетиками, неонатологами и хирургами (женские консультации, род/дома, отделения неонатальной и детской хирургии) позволит проводить внутриутробную диагностику врожденных пороков развития, решение вопроса о прерывании в случае множественных пороков или сохранении беременности с последующим бережным

родоразрешением и хирургической коррекции врожденного дефекта сразу после рождения.

Впервые проводится изучение распространенности и структуры врожденных аномалий и пороков развития сердца у детей в Республики Казахстан, и их этнические особенности в различных регионах.

Разработка новых технологий лечебно-диагностической помощи детям с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы и программного наблюдения и оздоровления данной группы детей с момента рождения до 15 лет, направленной на снижение инвалидности, смертности и реабилитации больных, определяет научную значимость и новизну планируемой научной программы.

Изучение реальной распространенности и структуры врожденных аномалий и пороков развития сердца у детей в Республике позволят определить абсолютное число больных в сравнительном аспекте с показателями других стран.

Создание национального регистра детей с врожденными аномалиями и пороками развития сердечно-сосудистой системы в Республики Казахстан является важным практическим вкладом в дело борьбы с врожденными пороками и аномалиями развития сердца.

Разработанные новые технологии лечебно-диагностических мероприятий обеспечат раннюю диагностику и эффективное лечение детей с врожденными аномалиями и пороками развития сердца, тем самым снижению смертности и инвалидности.

Увеличение адаптивных резервов сердечно-сосудистой системы у детей с врожденными аномалиями и пороками развития сердца необходимы при определении пригодности к военной службе и профориентации.

Будет определена истинная частота ПРЛ у детей на фоне рецидивирующей легочной патологии. Будет выявлена связь ПРЛ с генетически детерминированной патологией.

Будет определен интерфероновый статус с разработкой дифференцированной, патогенетически оправданной цитокинтерапией (с использованием рекомбинантных интерферонов).

Разработанные диагностические критерии позволят рационально использовать дорогостоящее медицинское оборудование, уменьшить количество случаев поздней диагностики ПРЛ,

снизить процент рецидивов хронических неспецифических заболеваний легких.

Анализ факторов риска развития ПРЛ позволит разработать критерии ранней профилактики врожденной патологии бронхолегочной системы.

Впервые в регионе Казахстана будет установлена распространенность, частота и клиническая структура целиакии среди детского населения, в частности, среди детей раннего возраста.

Проведение эпидемиологических исследований в г. Алматы – мегаполисе, где репрезентативно представлены крупные этнические когорты проживающих в Казахстане различных народностей, даст возможность впервые выявить генетические характеристики заболевания в сравнительном аспекте, а также определить наиболее значимые факторы риска в зависимости от этнической принадлежности детей, характера их питания.

Перспективность разработки данной проблемы состоит в том, что в результате будут получены научные обоснования для решения вопросов обеспечения больных глютеиновыми продуктами питания, что является главным условием успешного лечения целиакии и профилактики ее грозных осложнений у детей. Налаживание в перспективе безглютеновых продуктов будет иметь импортзамещающее значение.

Научно-техническая программа, направленная на изучение широкого круга проблем врожденной патологии у детей в Республике Казахстан, обеспечит снижение заболеваемости и смертности, профилактику хронизации, инвалидизации, повышение эффективности диагностики и лечения ряда соматической и хирургической патологии.

Важными направлениями в детской кардиологии и ревматологии являются:

– внедрение и совершенствование методов пренатальной диагностики врожденных пороков сердца;

– внедрение программы раннего ЭКГ-скрининга новорожденных для ранней диагностики электрической нестабильности миокарда и нарушений ритма сердца;

– профилактика артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца в группах риска с обеспечением суточного мониторинга АД;

– обеспечение молекулярно-генетической диагностики кардиомиопатий и дисплазий со-

единительной ткани III степени, а также риска рождения ВПС при хромосомных aberrациях и мутации генов;

– внедрение современных вирусологических, бактериологических и иммунологических методов диагностики ревматических болезней;

– создание регистров кардиологических и ревматических больных по республике.

В целом можно заключить, что продолжающиеся в стране ухудшение в состоянии здоровья детей, высокая заболеваемость и инвалидность на фоне врожденных пороков развития, как проблема переросла медико-социальные границы и достигла государственного масштаба. Поэтому для коренного изменения положения в сторону улучшения необходимы:

а) осуществление на деле приоритетности науки и практики охраны здоровья детей законодательным закреплением политики государства и правительства;

б) всемерная поддержка фундаментальных и прикладных исследований, направленных на раннюю диагностику, эффективные технологии лечения и реабилитации, а также превентивной профилактики наиболее распространенных заболеваний с обеспечением прав ребенка на бесплатность и доступность медицинской помощи.

Реальные перспективные сотрудничества Казахстанских педиатров имеются и налажены с Российскими научными центрами педиатрии и детской хирургии. Основным источником финансирования научных исследовательских программ могут быть средства, выделяемые правительством страны. Дополнительными источниками могут послужить гранты, выделяемые научно-техническими фондами и некоторыми фирмами на временной и договорной основе.

Эффективной мерой улучшения охраны здоровья детей в экологически неблагоприятных и отдаленных нефтеносных – Атырауской, Мангистауской областях, где выше заболеваемость, смертность и инвалидность детей целесообразно:

1) полное обеспечение детских областных больниц диагностической лабораторной аппаратурой и оборудованием высокой разрешающей возможности;

2) подготовка специалистов высокой квалификации для областных и городских клиник;

3) открытие филиала Научного центра педиатрии и детской хирургии в этих областях, обес-

печив постоянной консультативной и лечебно-диагностической помощью.

4) придание Азгирскому региону статуса экологически кризисного района.

Список использованных источников

1. Баранов А.А., Щеплягина Л.А. Фундаментальные и прикладные проблемы педиатрии на современном этапе // Российский педиатрический журнал. 2005. 3: 4-7.
2. Кулаков В.И., Исаков Ю.Ф., Кучеров Ю.И., Байбарина Е.Н. Пренатальная диагностика и лечение врожденных пороков развития на современном этапе // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006. 6: 63-66.
3. Царегородцев А.Д., Сухоруков В.С. Актуальные проблемы и перспективы развития диагностических технологий в педиатрии // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006. 1: 3-10.
4. Белозеров Ю.М., Агаптов Л.И. Первичная легочная гипертензия у детей. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2005; 2: 7-14.
5. Запруднов А.М. Успехи отечественной детской гастроэнтерологии // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006. 6: 38-43.
6. Каган Ю.М. Бронхиальная астма и гастроэзофагальная рефлюксная болезнь у детей. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2005. 5: 16-20.
7. Володин Н.Н. Проблемы фармакотерапии в неонатологии // Педиатрия. 2005. 1: 18-22.
8. Игнатова М.С. Профилактика нефропатий и предупреждение прогрессирования болезней почек у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2005. 6: 3-9.
9. Ваганов Н.Н. Состояние и перспективы развития стационарной специализированной помощи детям // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2005. 1: 4-9.
10. Машкеев А.К., Шарипова М.Н., Карсыбекова Л.М. и др. Целиакия у детей (распространенность, клиника, диагностика, диспансеризация). Методические рекомендации. Алматы, 2007. 28 с.
11. Хабижанов Б.Х., Токтабаева Б.Ж. Распространенность факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний у школьников Семипалатинского региона (Мат-лы III Междунар. конф. «Экология. Радиация. Здоровье»). Семипалатинск, 2002. С. 336.