

УДК [616.24-002:575.224.22]-036-053.2

**М.А. Гончарь¹, Г.Р. Муратов^{1,2}, Е.В. Омельченко¹, И.М. Галдина^{1,2},
С.Б. Долгарева², А.А. Хомовская¹, С.А. Коваленко¹**

Особенности течения пневмонии у ребенка с синдромом Корнелии де Ланге (клиническое наблюдение)

¹Харьковский национальный медицинский университет, Украина

²КУЗ «Областная детская клиническая больница», г. Харьков, Украина

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2017.8(88):100-105; doi 10.15574/SP.2017.88.100

Синдром Корнелии де Ланге — генетически детерминированное заболевание, которое характеризуется множественными пороками развития, особенностями фенотипа, отставанием в физическом и нервно-психическом развитии, снижением иммунитета. Синдром относится к группе орфанных заболеваний. Частота встречаемости варьирует от 1:10 000 до 1:200 000 новорожденных, соотношение полов 1:1.

Прогноз при данном заболевании зависит от степени поражения внутренних органов. При множественных внутриорганных пороках дети погибают еще в раннем возрасте. При состояниях, когда поражения внутренних органов не столь выражены, а длительность жизни увеличивается, то присоединение инфекционных заболеваний может привести к нарушению функций органов и увеличивает вероятность летального исхода. В статье описаны данные собственных наблюдений, которые анализируют клинические особенности течения пневмонии у ребенка с синдромом Корнелии де Ланге.

Ключевые слова: синдром Корнелии де Ланге, клиническое наблюдение, дети, множественные пороки развития, пневмония.

Peculiarities of pneumonia in a child with Cornelia de Lange syndrome (a case report)

M.A. Gonchar¹, G.R. Muratov^{1,2}, E.V. Omelchenko¹, I.M. Galdina^{1,2}, S.B. Dolgareva², A.A. Khomovskaya¹, S.A. Kovalenko¹

¹Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine

²Communal Health Care Institution «Regional Children's Clinical Hospital», Kharkiv, Ukraine

Cornelia de Lange syndrome is a genetically determined disease characterized by multiple malformations, phenotypic features, physical and neuropsychological developmental lag and decreased immunity. The syndrome belongs to the group of orphan diseases. Incidence of disease varies from 1:10,000 to 1:200,000 of newborns, sex ratio 1:1.

The prognosis for this disease depends on the degree of internal organ abnormalities. With multiple intra-organ defects, children die in infancy. When the lesions of internal organs are not so pronounced, and the duration of life is increasing, the secondary infectious diseases can lead to organ dysfunction and increase the likelihood of lethal outcome. The article describes our own experience with the analysis of the clinical features of the pneumonia course in a child with Cornelia de Lange syndrome.

Key words: Cornelia de Lange syndrome, case report, children, multiple malformations, pneumonia.

Особливості перебігу пневмонії у дитини із синдромом Корнелії де Ланге (клінічне спостереження)

**М.О. Гончар¹, Г.Р. Муратов^{1,2}, О.В. Омельченко¹, І.М. Галдіна^{1,2},
С.Б. Долгарьова², А.О. Хомовська¹, С.А. Коваленко¹**

¹Харківський національний медичний університет, Україна

²КУОЗ «Обласна дитяча клінічна лікарня», м. Харків, Україна

Синдром Корнелії де Ланге — генетично детерміноване захворювання, яке характеризується множинними вадами розвитку, особливостями фенотипу, відставанням у фізичному та нервово-психічному розвитку, зниженням імунітету. Синдром належить до групи орфаних захворювань. Зустрічається з частотою від 1:10 000 до 1:200 000 новонароджених, співвідношення статей 1:1.

Прогноз при цьому захворюванні залежить від ступеня ураження внутрішніх органів. При множинних внутрішньоорганих вадах розвитку діти гинуть ще у ранньому віці. При станах, коли ураження внутрішніх органів не настільки виражені, а тривалість життя збільшується, то приєднання інфекційних захворювань може призвести до порушення функцій органів та підвищує ймовірність летального наслідку. У статті описані дані власних спостережень, які аналізують клінічні особливості перебігу пневмонії у дитини із синдромом Корнелії де Ланге.

Ключові слова: синдром Корнелії де Ланге, клінічне спостереження, діти, множинні вади розвитку, пневмонія.

Синдром Корнелии де Ланге (СКЛ) — средокое наследственное заболевание, характеризующееся сочетанием своеобразного строения лица, умственной отсталости и избыточным оволосением (гипертрихозом), а также

множественными аномалиями развития внутренних органов [1,7,8].

Первое описание этого синдрома как самостоятельного заболевания принадлежит немецкому врачу В. Брахману (1916 г.). Однако своё

современное название синдром получил по имени педиатра из Голландии Корнелии де Ланге, которая наблюдала одновременно пятых детей с этой патологией и сделала подробное описание синдрома в 1933 г. [5–7].

Синдром Корнелии де Ланге относится к группе орфанных заболеваний (код по МКБ X Q87.1). Частота рождаемости детей с данным синдромом варьирует от 1:10 000 до 1:30 000, а по данным ряда авторов — и до 1:200 000 живорожденных; соотношение мальчиков и девочек 1:1 [1,5,7,8]. Синдром известен и под другими названиями: *typus degenerativus Amstelodamensis* (по названию города, где были обнаружены три случая, описанные этим автором); *нанизм Амстердама*; *status degenerativus Amstelodamensis*; *дегенеративный нанизм типа «Амстердам»*; синдром Брахмана Де Ланж [2,4,5].

Причина развития заболевания окончательно не установлена. Синдром Корнелии де Ланге является генетически детерминированной патологией. Существует мнение, что данное заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, однако большинство случаев являются спорадическими [1–3,5]. Повторный эмпирический риск появления синдрома равен 2–5%. При СКЛ патогенные мутации обнаружены в трёх генах: NIPBL (5p13.2), SMC1A (Xp11.22) и SMC3 (10q25) [5,10,11]. Белки, кодируемые этими генами, вовлечены в функционирование когезинового комплекса, нарушение которого является молекулярной основой СКЛ [4,7,10,13]. У 40–50% пациентов с СКЛ присутствуют мутации в гене NIPBL [10–12].

У некоторых больных с типичными клиническими проявлениями СКЛ наблюдались субмикроскопические делеции в длинном плече 3-й или 10-й хромосомы. Наличие таких изменений коррелирует с «мягкой» формой заболевания [5,6,9,11].

Синдром Корнелии де Ланге имеет широкий спектр тяжести. Клиническая картина заболевания может протекать по двум вариантам. Для классического варианта, который встречается реже, характерно наличие грубых пороков внутренних органов, лица и конечностей, а также задержка психомоторного развития. Второй вариант характеризуется более легким течением, при нем отсутствуют грубые пороки внутренних органов и менее выражено отставание в психическом и физическом развитии [2,3,5,6].

Прогноз определяется вариантом течения.

Диагностика данного синдрома не представляет сложностей при наличии характерных клинических признаков заболевания, однако при нерезко выраженных проявлениях постановка диагноза затруднительна, поскольку не существует специфических лабораторных и инструментальных методов диагностики СКЛ [1]. В настоящее время известно, что у части пациентов при цитогенетическом исследовании находят микродупликацию локусов q25–q29 хромосомы 3 [5,11,12]. Молекулярное тестирование доступно для NIPBL, SMC1A и SMC3, на исследовательской основе в Северной Америке и Европе [5,11,13]. В случае положительного результата данное тестирование является диагностическим.

Первые признаки заболевания визуально заметны уже в периоде новорожденности. Кроме внешних особенностей, обращает на себя внимание маленький вес ребенка при рождении (примерно 2/3 веса здорового ребенка, родившегося на аналогичном сроке беременности). Новорожденные имеют проблемы с кормлением и дыханием, с раннего возраста страдают частыми инфекционно-воспалительными заболеваниями дыхательных путей из-за специфического строения носоглотки. Основными признаками СКЛ являются: задержка роста; черепно-лицевые аномалии развития («причудливые черты лица») — широкие брови, короткий широкий нос, антимонолоидный разрез глаз, эпикантус, отклонение зрачков от центра, низкое расположение ушных раковин, удлиненная тонкая верхняя губа, выступающий подбородок, микрогнатия, микроцефалия, возможна брахицефалия; увеличение оволосения: гипертрихоз бровей и их соединение по средней линии, гипертрихоз ресниц, густые длинные волосы, растущие очень низко на лбу и на затылке, гипертрихоз конечностей, спины. Характерны дисморфии конечностей — укорочение с множеством аномалий (микромелия, синдактилия, аномалии формы пальцев). Из пороков внутренних органов чаще описывают врожденные пороки сердца (стеноз легочной артерии и аорты, дефект межжелудочковой перегородки), аномалии развития почек (поликистоз, гидронефроз, подковообразная почка), желудочно-кишечного тракта (незавершенный поворот кишечника, стеноз пищевода, пилоростеноз, трахеозофагальные фистулы, диафрагмальные грыжи, паховые грыжи), половой системы (криптор-

хизм, двурога матка, гипоплазия наружных половых органов) [1–3,5–8]. У большинства детей диагностируют нейросенсорную тугоухость [5,6,9,14]. Задержка умственного развития проявляется в основном признаками глубокой дебилности или имбецильности. Проблемы в поведении являются весьма характерными и могут колебаться от тяжелой аутоагрессии, агрессии и проявлений аутизма до крайней застенчивости и обсессивно-компульсивных тенденций. У четверти пациентов отмечаются эпилептические припадки [5,6,13,14].

Патологоанатомическое обследование выявляет, помимо соматических пороков, обнаруживаемых при макроскопическом исследовании, микроскопические изменения в мозговом веществе, включающие кортикальную атрофию и замедленную миелинизацию нервных волокон [5,9,13,14].

Возможна пренатальная диагностика синдрома, что позволяет родителям принять решение о прерывании беременности. У двух третей беременных отмечается снижение РАРР-А (pregnancy associated plasma protein A) в сыворотке крови в первом и втором триместре [5–7]. Также выявляют признаки аномалии развития плода при ультразвуковой диагностике [4,5].

Специфического лечения СКЛ не существует. Проводится симптоматическая терапия. Применяются ноотропные, анаболические препараты, витамины и противосудорожные средства [2,3,6]. Течение и прогноз при СКЛ обычно неблагоприятные. Смерть может наступить рано (часто даже в течение первых недель жизни) вследствие тяжести пороков развития или наложения инфекций. Иногда эволюция заболевания может продлиться дольше, но с тяжелым отдаленным прогнозом [2,5,8,9,14].

Развитие инфекционных процессов на фонеотягощающих факторов требует особой настороженности, как от медицинского персонала, так и родственников больного ребенка. Своевременное обращение за медицинской помощью и своевременная госпитализация позволяют уменьшить количество и тяжесть осложнений после перенесенного заболевания. Учитывая стертость клинических проявлений, особое внимание врачей должно уделяться своевременной диагностике острого инфекционного заболевания, а также выбору комплексной терапии, направленной не только на борьбу с инфекционным агентом, но и на поддержание всех жизненно важных функций организма и обеспечение адекватного иммунного ответа.



Рис. Больная С. (7 лет) с синдромом Корнелии де Ланге

В КУЗ «Областная детская клиническая больница» (КУЗ «ОДКБ») г. Харькова за период с 2000 г. по 2016 г. находилось трое детей с СКЛ.

В качестве иллюстрации изложенного выше приводим клиническое наблюдение течения пневмонии у ребенка с СКЛ.

Девочка С., 7 лет, наблюдается в КУЗ «ОДКБ» г. Харькова по поводу СКЛ с раннего возраста (рис.). В ноябре 2016 г. состояние больной ухудшилось, появились жалобы на малопродуктивный кашель, повышение температуры до 38,4° С, слабость, отказ от еды.

Из анамнеза заболевания известно, что родители считают ребенка больным в течение 11 дней (с 12.10.16 г.), когда появились катаральные явления, повышение температуры тела до 38° С. Осмотрена педиатром, диагностировано ОРВИ, бронхит; назначено лечение: фромил — 5 дней, затем цефтриаксон в/м — 3 дня, виферон в суппозиториях — 5 дней, муколитик.

На фоне лечения получена умеренная положительная динамика, однако, в виду особенностей основного заболевания, у больной было затруднено отхождение мокроты, так как нарушен кашлевой дренаж.

С 23.10.16 г. состояние ухудшилось, отмечено повторное повышение температуры тела до фебрильных цифр, малопродуктивный кашель; ребенок вялый, адинамичный, ухудшился аппетит, отмечалась судорожная готовность. Учитывая тяжесть и длительность заболевания, неблагоприятный преморбидный фон, 03.11.16 г. для продолжения лечения ребенок госпитализирован в отделение анестезиологии и интенсивной терапии КУЗ «ОДКБ» г. Харькова.

Анамнез жизни: родилась от II беременности, которая протекала с угрозой прерыва-

ния на 20 неделе гестации. Роды II, срочные, путем операции кесарева сечения в сроке гестации 40 недель. Вес при рождении 2400 г. Закричала не сразу, родилась в асфиксии, по шкале Апгар 6/7 баллов. Первые сутки находилась на искусственной вентиляции легких. Вскармливалась через зонд в течение двух месяцев. С диагнозом «Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, острый период, средней степени тяжести, синдром ликвородинамических нарушений, синдром внутриутробной задержки развития плода» на вторые сутки жизни переведена в перинатальный центр, где с учетом клинико-анамнестических данных и фенотипической картины был установлен диагноз: «Синдром Корнелии де Ланге».

В последующем росла и развивалась с задержкой. Не привита. Аллергологический анамнез не отягощен. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, бронхиты, пневмония.

Мать, 40 лет, — здорова; отец, 39 лет, — здоров; братья 15 лет и 5 лет — здоровы.

При поступлении: общее состояние ребенка тяжелое за счет проявлений дыхательной недостаточности, неврологических нарушений. Самочувствие нарушено: вялая, адинамичная, на фоне подъемов температуры до 38,5° С нарастала судорожная готовность. Тахикардия (ЧСС — 120 уд/мин), тахипноэ (ЧДД — 34–36 за 1 мин).

Ребенок в сознании, вялый, сонливый, продуктивному контакту не доступен. При осмотре обращают внимание: микроцефалия, низко расположенные ушные раковины, синфориз (сросшиеся брови), тонкие четкие брови, короткий широкий нос, длинные загнутые ресницы, тонкие губы, длинный выступающий фильтр, микрогения, бочкообразная грудная клетка, сколиотическая осанка, гипертрихоз конечностей и спины, микромелия, спастический тетрапарез с формированием контрактур крупных суставов. Выявлена грубая задержка статокинетического, психомоторного, речевого и интеллектуального развития.

Девочка пониженного питания. Кожа бледная, сухая. Видимые слизистые розовые, влажные. Высыпаний на коже и слизистых нет. Язык обложен белым налетом. Периферические лимфоузлы не увеличены. Отеков нет. Носовое дыхание затруднено. Перкуторно над легкими укорочение легочного звука с обеих сторон. Аускультативно: умеренно ослаблено, проводится во все отделы, выдох удлинен, сухие свистящие, мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, больше справа. Тоны сердца

ритмичные, приглушены. Живот мягкий, не вздут, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень +2,0 см, селезенка не увеличена. Стул один раз в сутки, коричневого, оформлен. Диурез адекватный.

Дополнительные методы обследования

Клинический анализ крови: гемоглобин — 130 г/л, эритроциты — $4,5 \times 10^{12}$ /л, ЦП — 0,91, ретикулоциты — 0,1%, тромбоциты — 327×10^9 /л, лейкоциты — $8,3 \times 10^9$ /л, миелоциты — 4%, метамиелоциты — 3%, палочкоядерные — 5%, сегментоядерные — 58%, эозинофилы — 1%, базофилы — 0%, лимфоциты — 23%, моноциты — 6%, СОЭ — 32 мм/час, токсигенная зернистость нейтрофилов +++.

Клинический анализ мочи: без особенностей.

Анализ мочи клинический: серая, гнойная, слабовязкая. Микроскопия: лейкоциты 2–4 в п/зр, эритроциты — местами, эпителий — цилиндрический местами, альвеолярный эпителий — 0–1 в п/зр, эпителий плоский — большое количество, дрожжевые грибки — немного, МБТ — не обнаружена.

Протеинограмма: общий белок — 57 г/л; альбумины — 37 г/л; глобулины — 20 г/л: альфа-1 глобулины — 8,1%, альфа-2-глобулины — 10,4%, бета-глобулины — 6,0%, гамма-глобулины — 15,2%.

Биохимические анализы крови: АЛТ — 34 Ед/л (норма до 31 Ед/л), АСТ — 30 Ед/л (норма до 37 Ед/л), билирубин общий — 35 мкмоль/л, свободный — 21 мкмоль/л, связанный — 14 мкмоль/л, щелочная фосфатаза — 140 МЕ/л, тимоловая проба — 5 ед.

Рентгенография ОГК. Заключение: 2-сторонняя очагово-сливная пневмония.

ЭКГ: ритм синусовый, вольтаж в норме. Нарушение процессов реполяризации миокарда.

ЭЭГ: пароксизмальная активность в виде низкоамплитудных диффузных острых волн на фоне дисфункции нижнестеволовых структур.

Эхо-ЭГ: признаки ликворной гипертензии I степени.

Консультация ЛОР-врача: острой ЛОР-патологии не выявлено, деформация развития носа, ушных раковин.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей ребенка.

Ребенок в течение пяти дней находился в отделении анестезиологии и интенсивной терапии в тяжелом состоянии, обусловленном дыхательной недостаточностью вентиляционно-паренхиматозного типа, развившейся в результате двухсторонней пневмонии на фоне тяжелого преморбидного заболевания. 05.11.16 г. состояние усугубилось за счет развития легочно-плевральной деструкции в виде спонтанного правостороннего пневмоторакса, в связи с чем пациенту был наложен дренаж по Бюлау. В течение двух суток пневмоторакс разрешен, дренаж удален.

На основании вышеизложенного был установлен клинический диагноз: «Внегоспитальная очагово-сливная двусторонняя пневмония, тяжелая, осложненная легочно-плевральной деструкцией (правосторонний пневмоторакс), ДН I–II степени. Синдром Корнелии де Ланге (врожденные пороки развития центральной нервной системы, грубая задержка темпов психомоторного и статокинетического развития, симптоматическая эпилепсия, врожденные дефекты костной системы). Дистрофия».

Получала дезинтоксикационную, антибактериальную, иммуномодулирующую, седативную, противосудорожную терапию, ноотропные средства, метаболические препараты, витамины.

В динамике наблюдения на фоне проводимой терапии состояние ребенка улучшилось, пневмонический процесс разрешился. Больная была выписана домой под наблюдение участкового педиатра с рекомендациями: продолжение противосудорожной и метаболической терапии, прогулки на свежем воздухе, избегать заражения инфекциями, наблю-

дение участкового педиатра, невропатолога, генетика, эндокринолога. При присоединении интеркуррентных заболеваний ранняя госпитализация с целью предотвращения тяжелых осложнений.

Особенностями течения пневмонии у ребенка с СКЛ явилось тяжелое течение воспалительного процесса в легких с развитием легочно-плевральной деструкции, что обусловлено наличием множественных пороков развития — черепно-лицевыми аномалиями строения, изменениями со стороны центральной нервной системы, иммунологической недостаточностью, что в комплексе существенно усугубило тяжесть течения основного заболевания.

Основная задача врача — улучшить качество жизни, снизить проявления симптоматики и увеличить продолжительность жизни больных с СКЛ. Профилактика инфекционных осложнений заключается в закаливании, предупреждении переохлаждений. Наличие пороков развития требует проведения их коррекции. С целью оптимизации психоречевого и статокинетического развития необходимо направление таких детей в специализированные реабилитационные центры.

Таким образом, орфанные заболевания, к которым относится СКЛ, являются мультидисциплинарной проблемой, так как в патологический процесс вовлекаются несколько органов и систем. Своевременная диагностика, лечение, предотвращение инфекционных осложнений, коррекционные мероприятия позволяют уменьшить клинические проявления, улучшить качество жизни и социальную адаптацию больного.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бородулин В.И. Клинические синдромы и симптомы: Эпонимический справочник практикующего врача / сост. и ред. проф. В.И. Бородулин, д-р мед. наук А.В. Тополянский. — 3-е изд., испр. и доп. — Москва: ООО «Изд-во «Медицинское информационное агентство», 2017. — 580 с.
2. Бубневич Т.Е. Синдром Корнелии де Ланге у детей / Т.Е. Бубневич // Проблемы здоровья и экологии. — 2016. — №3(49). — С. 103–107.
3. Живило Л.М. Синдром Корнелии де Ланге / Л.М. Живило, Т.И. Ткачук // Международный неврологич. журн. 2016. — №2(80). — С. 167–168.
4. Медведев М.В. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. Синдром Корнелии де Ланге / М.В. Медведев, З.А. Сосынюк // Пренатальная диагностика. — 2009. — №3. — С. 203–207.
5. Назаренко Л.П. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Корнелии де Ланге / Л.П. Назаренко. — Москва, 2015. — 27 с.
6. Неретина Т.Г. Теоретические основы олигофренопедагогики: учебное пособие / Т.Г. Неретина. — Магнитогорск: Магнитогорск. гос. техн. ун-т им. Г.И. Носова, 2015. — 80 с.

7. Синдром Корнелии де Ланге и стриктура пищевода у ребенка 9 лет / Р.Г. Артамонов, Э.И. Алиева, Л.В. Глазунова, М.В. Поляков // Российский вестн. перинатол. и педиатрии. — 2016. — №4. — С.122—124.
8. Синдром Корнелии де Ланге у детей: обзор литературы и собственное наблюдение / Е.В. Бордюгова, И.Ю. Мокрик, Д.С. Халченкова [и др.] // Вестник неотложной и восстановительной медицины. — 2011. — Т.12, №4. — С. 505—508.
9. Causes of death and autopsy findings in a large study cohort of individuals with Cornelia de Lange syndrome and review of the literature / S.A. Schrier [et al.] // Amer. J. Med. Genet. — Part A. — 2011. — Т.155, №12. — P. 3007—3024.
10. Cornelia de Lange syndrome case due to genomic rearrangements including NIPBL / M. Ratajska, J. Wierzbicka, D. Pehlivan [et al.] // Eur. J. Med. Genet. — 2010. — Vol.53, №6. — P. 378—382.
11. Dorsett D. On the molecular etiology of Cornelia de Lange Syndrome/D. Dorsett, I. D. Krantz // Ann. NY Acad. Sci. — 2009. — Vol. 1151. — P. 22—37.
12. Immunologic Features of Cornelia de Lange Syndrome / S. Jyonouchi, J. Orande, K. Sullivan [et al.] // Pediatrics. — 2013. — Vol.132, №2. — P. 2484—2489.
13. Liu J. Cornelia de Lange syndrome, cohesion, and beyond / J. Liu, I.D. Krantz // Clin. Genet. — 2009. — Vol.76, №4. — P.303—314.
14. Russel J. Cornelia de Lange Syndrome / J. Russel, R. Cohn // Bookvika publishing, 2012. — 176 c.

Сведения об авторах:

Гончарь Маргарита Александровна — д.мед.н., проф., зав. каф. педиатрии №1 и неонатологии ХНМУ. Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 772-51-77.
Муратов Георгий Рафикович — к.мед.н., доц. каф. педиатрии №1 и неонатологии ХНМУ, главный врач КУОЗ «ОДКБ». Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел.: (057) 372-75-21.

Омельченко Елена Владимировна — к.мед.н., доц. каф. педиатрии №1 и неонатологии ХНМУ. Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 772-51-77.
Галдина Ирина Михайловна — к.мед.н., ассистент каф. педиатрии №1 и неонатологии ХНМУ, врач отделения анестезиологии и интенсивной терапии КУОЗ «ОДКБ». Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 376-60-04.

Долгарева Светлана Борисовна — врач пульмонологического отделения КУОЗ «ОДКБ». Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 777-38-05.
Хомовская Алина Александровна — клин. ординатор каф. педиатрии №1 и неонатологии ХНМУ. Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 372-35-94.

Коваленко Светлана Андреевна — студентка 5 курса II мед. ф-та ХНМУ. Адрес: г. Харьков, ул. Озерянская, 5; тел. (057) 772-51-77.
 Статья поступила в редакцию 25.05.2017 г.

НОВОСТИ

В Сингапуре напечатали на 3D-принтере новый тип искусственной человеческой кожи

Исследователи из Сингапура разработали новый метод биопечати искусственной кожи с пигментацией.

Этот метод может привести к созданию кожи с реалистичной пигментацией, как у человека, сообщает сайт 3ders.org.

Сейчас искусственная кожа имеет несколько недостатков. Такой коже не хватает сложных функций, таких как пигментация, потовые железы или волосяные фолликулы, и поэтому кожа не выглядит и не ведет себя как настоящая. Это проблема для использования кожных трансплантатов на людях.

Исследователи из Сингапурского института технологии производства и Сингапурского центра 3D-печати использовали трехмерную печать для контроля распределения меланина — кожного пигмента. В результате получается кожа, которая больше похожа на человеческую, чем когда-либо.

Секрет, по мнению исследователей, заключается в использовании не менее трех различных типов клеток кожи — кератиноцитов, меланоцитов и фибробластов — при использовании подхода к биопечати, который состоит из двух отдельных этапов.

Сначала происходит изготовление иерархических пористых структур на основе коллагена. Затем кератиноциты и меланоциты наносят на заранее определен-

ные позиции поверх этих конструкций кожи. Вместе эти две стадии приводят к созданию 3D-пигментированных конструкций кожи человека, и исследователи обнаружили, что они могут более точно распределять живые клетки с использованием этого подхода.

«Когда мы сравнили 3D-чипсеты с биотрансляцией с теми, которые были сделаны с использованием метода ручного литья, мы обнаружили два отличия между двумя подходами к изготовлению. Первым из этих различий было распределение клеток поверх кожных областей, а второе — микроструктуры внутри областей кожи», — объясняет ведущий автор исследования Вэй Лонг.

По мнению исследователей из Сингапура, новый способ создания кожи может позволить хирургам восстанавливать раны с высоким уровнем визуальной точности. Новый метод также может быть использован для создания структур кожи для тестирования на наркотики и исследований клеточной биологии, среди прочего.

Ранее сообщалось, что китайские ученые с использованием технологии 3D-биопечати произвели «живую» искусственную костную ткань, которая может стимулировать рост новых клеток. Такую кость уже пересадили животному и она прижилась.

<https://nv.ua/techno/innovations/v-sinhapure-na-pechatali-na-3d-printere-novyy-tip-iskusstvennoj-chelovecheskoj-kozhi-2447694.html>