



ОСНОВАН
1996 ГОДУ
ISSN 2091-5039

№2
2023



ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

ПЕДИАТРИЯ

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ХАРАКТЕРИСТИКА СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА У НОВОРОЖДЕННЫХ С ИШЕМИЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА РОЖДЕННЫХ МЕТОДОМ КЕСАРЕВА СЕЧЕНИЯ

Ключевые слова: ишемия головного мозга, кесарево сечение, гипокоагуляция, гиперкоагуляция.

В настоящее время актуальна проблема влияния КС на состояние ребенка. Цель нашего исследования — изучение клинико-неврологических и системных особенностей гемостаза у детей, рожденных путем кесарева сечения с ишемией головного мозга. Обследованные дети были разделены на 2 группы: 1 - основная группа - 30 детей, рожденных путем повторного кесарева

сечения, 2 - группа сравнения - 30 детей, рожденных путем первичного кесарева сечения. Установлено, что функциональная незрелость, нестабильность структур головного мозга и высокая гиперкоагуляция системы гемостаза обуславливают тяжелые повреждения головного мозга в обеих группах детей, рожденных путем первичного и повторного кесарева сечения.

Ruzmetova G.B., Khodjamova N.K., Tuxtaeva U.D.

CHARACTERISTICS OF THE HEMOSTASIS SYSTEM IN INFANTS BORN BY CAESAREAN SECTION WITH CEREBRAL ISCHEMIA

Key words:cerebral ischemia, caesarean section, hypocoagulation, hypercoagulation.

Currently, the problem of the influence of CC on the child's condition is relevant. The purpose of our study is to study the clinical-neurological and hemostasis system characteristics of babies born by cesarean section with cerebral ischemia. The examined children were divided into 2 groups: 1 - main group - 30 children born by repeated cesarean

section, 2 - comparison group - 30 children born by primary cesarean section. It has been established that functional immaturity, instability of brain structures and high hypercoagulation of the hemostasis system cause severe brain damage in both groups of children born by primary and repeated cesarean section.

Мекенбаева Р.Т., Фаттахов А.Р., Абдуллаева Д.А., Мекенбаева Н.Б., Сатибалдиева Н.Р.

КЛИНИЧЕСКИЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МИОКАРДА У УМЕРШИХ НОВОРОЖДЕННЫХ, ПЕРЕНЕСШИХ ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ГИПОКСИЮ

Медицинский университет «Астана», г. Астана, Республика Казахстан;
Республиканский патолого-анатомический центр;
Ташкентская медицинская академия

Цель исследования. Изучить клинические и морфологические особенности миокарда у умерших новорожденных, перенесших перинатальную гипоксию.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй родов и протоколов вскрытия 57 новорожденных, умерших от сердечно-сосудистой недостаточности и тяжелой гипоксии, сопровождающейся поражениями всех органов и систем. Подбор историй проводился во 2-й клинике Ташкентской медицинской академии. Дети были разделены на 2 группы. В 1-ю группу были включены дети с ВПС, в том числе, перенесшие хроническую гипоксию или острую асфиксию. Во 2-ю группу вошли новорожденные без ВПС, перенесшие тяжелую хроническую гипоксию и острую асфиксию.

Результаты. Отмечена четкая связь между клинико-инструментальными признаками поражения сердца и морфогистологическими изменениями, которая позволяет выделить структурную основу так называемой функциональной патологии сердечно-сосудистой системы у новорожденных, перенесших тяжелую перинатальную гипоксию.

Частота встречаемости врождённых пороков сердца (ВПС) практически во всех странах с 70-х годов возросла. Это связано с ростом урбанизации, химизации внешней среды, генетической отягощённостью

популяции и улучшением диагностики. В структуре пороков развития наибольший удельный вес составляют ВПС (22-25% от всех врожденных пороков развития) с колебаниями частоты от 5-7 до 15 на 1000 живорожденных.



Проблема перинатальной гипоксии плода и новорожденного на сегодняшний день остается актуальной [3, 5, 6]. Морфологическая оценка патофизиологических изменений в сердце у новорожденных с ВПС и у детей, перенесших перинатальную гипоксию, позволит определить структурные и микроструктурные изменения сократительного миокарда, проводящей системы и коронарных сосудов [2, 7]. Раннее выявление и исследование детей с врожденными структурными заболеваниями сердца способствует более раннему началу лечения и улучшенным ведением этих пациентов.

Материалы и методы.

Проведен ретроспективный анализ историй родов и протоколов вскрытия 57 новорожденных, умерших от сердечно-сосудистой недостаточности и тяжелой гипоксии, сопровождающейся поражениями

всех органов и систем. Подбор историй проводился во 2-й клинике Ташкентской медицинской академии. Дети были разделены на 2 группы. В 1-ю группу были включены дети с ВПС, в том числе, перенесшие хроническую гипоксию или острую асфиксию. Во 2-ю группу вошли новорожденные без ВПС, перенесшие тяжелую хроническую гипоксию и острую асфиксию (см.таблицу). Производилось вычисление средних и относительных величин, которые обрабатывались в программе Microsoft Excel 2003.

Главное место в клинике у новорожденных с ВПС (1-я группа) занимала патология сердечно-сосудистой и легочной систем, в то время как у детей 2-й группы на первый план выступала патология нервной системы, которая проявлялась в виде судорожного синдрома, синдрома возбуждения ЦНС, синдрома угнетения ЦНС.

Основные клинические характеристики

Характеристика	1 группа (34 детей)	2 группа (23 ребенка)
Средний возраст матерей	29,3±0,5 с колебаниями от 21 до 43 лет	27,9±1,3 года с колебаниями от 23 до 39 лет
Матери < 30 лет	20 (59%) матерей	16 (70%) матерей
Матери > 30 лет	14 (41%) матерей	7 (30%) матерей
Дети (1-я бер.)	12(35,3%) детей	6 (26%) детей
мальчики	16 (47%) ребенка	14 (61%) детей
девочки	18 (53%) ребенка	9 (39%) детей
Гестационный возраст	22-37 нед. – 13 (38,2%) 38-40 нед. – 19 (55,9 %) Более 40 нед. – 2 (5,9 %)	22-37 недель – 20 (86,9%) 38-40 недель – 3 (13%)
Недоношенность, морфологическая незрелость, переношенность	19 (55,9 %) – 38-40 нед. 6 (17,6 %) – 1 ст. недон. 4 (11,8 %) – 2 ст. недон. 3 (8,8 %) – 3 ст. недон. 0 (0 %) – 4 ст. недон. 2 (5,9 %) - 41-43 нед.	2 (8,7 %) – 38-40 нед. 4 (17,4 %) – 1 ст. недон. 5 (21,7 %) – 2 ст. недон. 4 (17,4 %) – 3 ст. недон. 8 (34,8 %) – 4 ст. недон. 0 (0 %) – 41-43 нед.
Оценка по шкале Апгар	0-4 баллов – 11 (32,4%) 5-7 баллов – 17 (50%) 7-10 баллов – 6 (17,6%)	0-4 балла – 15 (65,2%) 5-7 баллов – 8 (34,8%)

Среди причин, осложнявших течение беременности и родов, большой удельный вес занимала как экстрагенитальная, так и акушерско-гинекологическая патология. В структуре причин в 1-й группе детей ведущее место занимают в убывающем порядке (диаграмма 1): ОРВИ – 16 (47%), ВМИ (внутриматочная инфекция) – 14 (41%), анемия – 13 (38%), оперативные роды – 9 (26,5%), ОАА

(отягощенный акушерский анамнез) – 7 (20,6%), токсикоз 1-й половины беременности – 5 (14,7%), TORCH инфекции – 4 (11,8%), угроза выкидыша – 4 (11,8%), пиелонефрит – 4 (11,8%), ПОНРП (полная отслойка нормально расположенной плаценты) – 3 (8,8%), гестоз – 3 (8,8%), артериальная гипертензия – 1 (2,9%), зоб – 1 (2,9%), ожирение – 1 (2,9%).

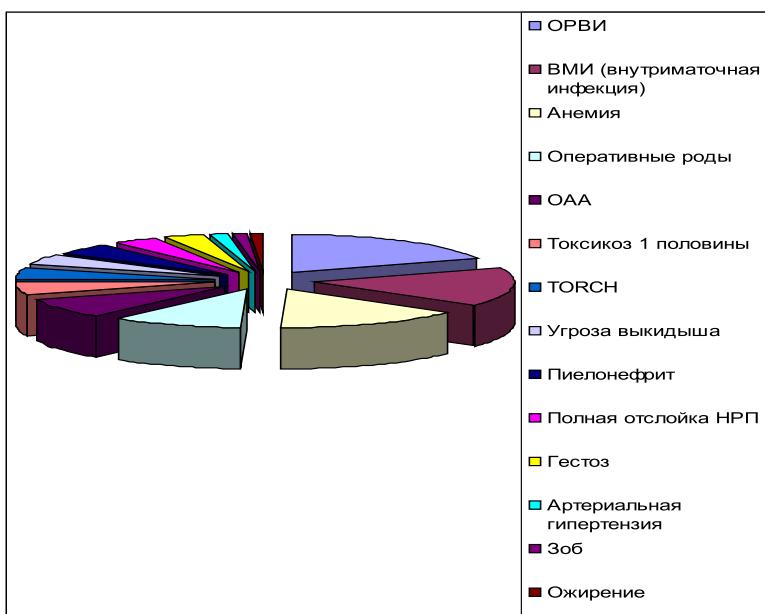


Рис. 1. Структура причин ВПС и перинатальной гипоксии у новорожденных 1-ой группы

Во 2-й группе структура причинных факторов выглядит следующим образом (рис. 2): анемия – 17 (60,7%), ВМИ – 16 (57,1%), гестоз – 14 (50%), пиелонефрит – 10 (35,7%), оперативные роды – 10 (35,7%), ПОНРП – 9 (32,1%), артериальная гипертензия – 8 (28,6%), ОРВИ – 7 (25%), токсикоз 1-й половины беременности – 4 (14,3%), двойня – 4 (14,3%),

ОАА – 3 (10,7%), TORCH инфекции – 2 (7,1%), гепатохолецистит – 2 (7,1%), угроза выкидыша – 1 (3,6%), коллагеноз – 1 (3,6%), пневмония – 1 (3,6%), кардиосклероз – 1 (3,6%), геморрагический шок – 1 (3,6%), зоб – 1 (3,6%). Во всех случаях наступал летальный исход вследствие несовместимых с жизнью осложнений.

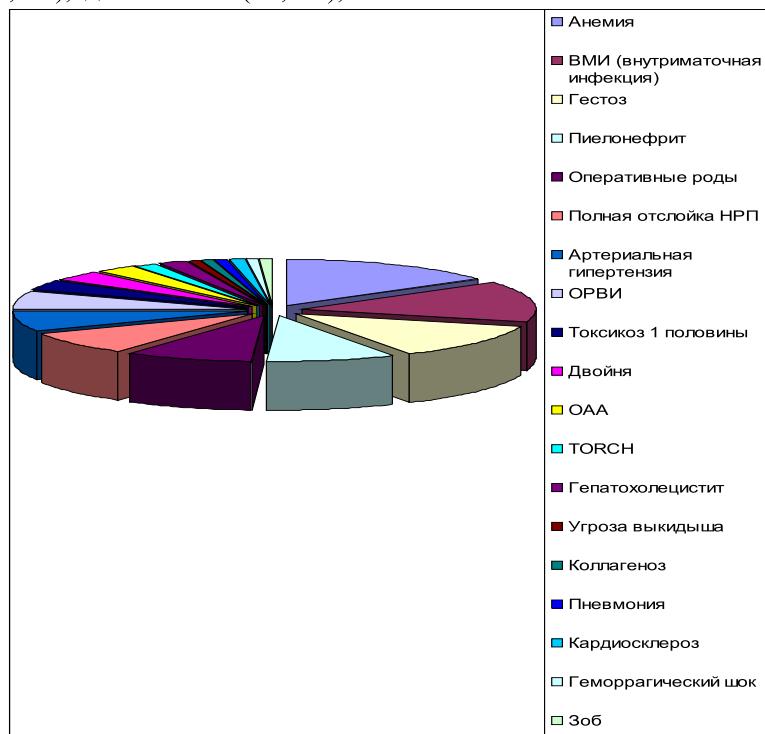


Рис. 2. Структура причин перинатальной гипоксии у новорожденных второй группы

У всех умерших производили патоморфологическое исследование передней и задней стенок желудочков. Иссекались участки

передней папиллярной мышцы левого желудочка, межжелудочковой перегородки и папиллярной мышцы правого желудочка.



Фиксация материала проводилась по стандартной методике. Тканевые срезы окрашивали гематоксилином-эозином. Просмотр и фотографирование осуществляли на микроскопе Axiostar (Zeiss).

Результаты и обсуждение

Главное место в клинике у новорожденных с ВПС (1-я группа) занимала патология сердечно-сосудистой и легочной систем, в то время как у детей 2-й группы на первый план выступала патология нервной системы, которая проявлялась в виде судорожного синдрома, синдрома возбуждения ЦНС, синдрома угнетения ЦНС. У большинства детей обеих групп отмечались признаки тяжелого нарушения микроциркуляции, одышка, тахикардия. В клинике заболевания аускультативные признаки сердца были полиморфными: приглушенность и глухость сердечных тонов, систолический шум разной интенсивности, акцент II тона на легочной артерии, раздвоение I тона, хлопающий I тон. На ЭКГ у детей 1-й группы отмечались отклонение электрической оси вправо, признаки гипертрофии правых отделов сердца, неполнная блокада правой ножки пучка Гиса, смещение сегмента ST вниз от изолинии, выраженный зубец Q в правых грудных отведениях. На ЭКГ у детей 2-й группы чаще регистрировались тахи- или брадиаритмия, деформации желудочкового комплекса, смещение сегмента ST относительно изолинии, депрессия и инверсия зубца T, удлинение интервала QT. Чаще отмечались нарушения проводимости, нарушения ритма встречались реже. При морфологическом исследовании детей 1-й группы была отмечена гипертрофия всех отделов сердца независимо от вида порока, однако преимущественно в той части миокарда, которая несет главную тяжесть функциональной нагрузки. В наших исследованиях чаще всего наблюдались случаи: ДМЖП (35,3%), тетрада Фалло (23,5%), изолированный стеноз легочной артерии (14,7%), сложные сочетанные пороки (26,5%), в том числе 2-х камерное и 3-хкамерное сердце. При ВПС наряду с гипертрофией мышечных волокон выявлено большое количество анастомозов за счет образования новых сосудов во внутренних слоях миокарда. При гистологическом исследовании сердца у детей с ВПС обнаружены деструктивные изменения в виде микромиомаляций, микроинфарктов, а также межуточный отек, гиперплазия кардиомиоцитов, неравномерное кровенаполнение сосудов, очаговые

кровоизлияния. Во всех случаях у детей 2-й группы при морфологических исследованиях сердца отмечались значительные изменения сосудов различного калибра: неравномерность кровенаполнения, полнокровие с явлениями стаза и вторичный парез артериальных сосудов. Отмечались многочисленные кровоизлияния. Эти нарушения кровообращения встречались повсеместно, но чаще в слоях близких к эндокарду и превалировали у детей с ЭКГ-признаками нарушения внутрижелудочковой проводимости по ножкам пучка Гиса с преимущественной локализацией в субэндокарде правого желудочка. При гистологическом исследовании у детей 2-й группы имели место периваскулярный отек, набухание эндотелиальных клеток.

Выявленные в клинике аускультативные данные сердца могут свидетельствовать о дисфункции миокарда и клапанного аппарата как в 1-й группе, так и во 2-й.

У части новорожденных с ВПС (26,5%) масса сердца превышала нормальный вес в 2-3 раза, что, видимо, связано с выраженностью гипертрофии миокарда и кардиосклероза, а также длительностью хронической внутриутробной гипоксемии.

Отмеченные нарушения носили «мозаичный» характер, соседние с ними неизмененные области, по-видимому, компенсировали в функциональном плане имеющиеся морфологические нарушения [7]. Вследствие этого в клинической картине поражение сердечно-сосудистой системы не было манифестным.

Выявленные гистологические изменения детей 2-й группы свидетельствуют о глубоких повреждениях сосудистой стенки [2, 4].

Сопоставление данных ЭКГ с морфологической картиной у детей обеих групп показало, что при уменьшении длительности интервала Q-T в общем сердечном цикле, развивающимся незадолго до наступления летального исхода, выявляются обширные зоны контрактурных повреждений кардиомиоцитов и регистрируется резкое снижение количества митохондрий сократительных клеток. Отмеченное увеличение длительности интервала Q-T опасно развитием жизнеугрожающих аритмий [8].

Таким образом, у умерших новорожденных обеих групп, перенесших хроническую внутриутробную и перинатальную гипоксию, регистрировали основные патоморфологические изменения сердца (гипертрофия миокарда, неравномерное



кровенаполнение сосудов, отек сердечной мышцы, кровоизлияния в субэндокардиальные отделы сердца, цитолиз кардиомиоцитов, фиброз и склероз поврежденных участков). Более тяжелые и частые изменения отмечались в 1-й группе, где имелись грубые органические пороки развития сердца с развитием хронической гипоксемии. Во 2-й группе аналогичные изменения отмечались у детей, перенесших хроническую внутриутробную гипоксию и асфиксию во время рождения. Эти изменения приводят к нарушению ритма и проводимости, персистирующему функционированию фетальных коммуникаций, кардиомиопатии [1, 7].

Микроструктурные изменения при ВПС зависят от резерва адаптационно-компенсаторных механизмов, что позволяет прогнозировать исход заболевания [9]. Сочетание неврологических и кардиальных нарушений при перинатальной гипоксии известно давно и рассматривается как церебро-кардиальный синдром [10]. Отмечена четкая связь между клинико-инструментальными признаками поражения сердца и морфогистологическими изменениями, которая позволяет выделить структурную основу так называемой функциональной патологии сердечно-сосудистой системы у

новорожденных, перенесших тяжелую перинатальную гипоксию.

Выводы

1. Отмечен весомый удельный вес внутриматочной инфекции, гестоза, пиелонефрита, анемии, TORCH-инфекций среди причин развития тяжелой хронической внутриутробной гипоксии у детей обеих групп.

Тяжелые гипоксические поражения в большинстве случаев оказываются летальными.

В структуре летальности у детей с ВПС преобладали острое венозное полнокровие внутренних органов, отек мозга, отек легких, дистрофия паренхиматозных органов.

В структуре летальности у детей с тяжелой перинатальной гипоксией преобладали внутричерепные кровоизлияния как следствие родовой травмы, в том числе гипоксически-ишемического генеза.

Морфологическое исследование врожденных пороков сердца у новорожденных выявило анатомические и гистологические изменения с развитием гемодинамических, гипоксических и ишемических расстройств.

У детей, перенесших хроническую гипоксию, типичны морфологические изменения в сердце, характерные для гипоксических и ишемических расстройств в нем.

Литература

1. Ажкамалов С.И., Белопасов В.В. Цереброкардиальный синдром у детей раннего возраста (дифференциальная диагностика). Российский вестник перинатологии и педиатрии. 1997;6:14-20.
2. Гаврина А.С., Рудницкая О.Г., Конончук Н.А. Особенности нарушения микроциркуляции при моделировании различных патогенетических компонентов ишемической болезни сердца. Украинский кардиологический журнал. 1997;3:48-50.
3. Лукина Л.И., Котлукова Н.П. Опыт работы перинатального кардиологического центра. Педиатрия. 1994;4:90-96.
4. Моисеев Д.Б., Подкопаев В.Н., Ватолин К.В., Пыков М.И., Тарасова А.А., Кузовкова Г.И., Сизов С.В., Маркова Л.А. Проблемы диагностики инфаркта миокарда у новорожденных после острой интранатальной асфиксии тяжелой степени с развитием тяжелой степени поражения ЦНС. Анестезиология и реаниматология 1998;1:64-67.
5. Прахов А.В. Неонатальная кардиология. Н. Новгород: Издательство Нижегородской госмедакадемии, 2008:388 с.
6. Сидельников В.М, Кривопустов С.П. Шляхи підвищення ефективності діагностики та терапії постгіпоксичних станів у новороджених. Педіатрія, акушерство и гинекология 1994;5:24-25.
7. Сидоров А.Г. Морфологические основы электрической нестабильности миокарда у новорожденных, перенесших перинатальную гипоксию. Вестник аритмологии. 2000;19:57-60.
8. Симонова Л.В., Котлукова Н.П., Ерофеева М.Е. и др. Постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы у новорожденных и детей раннего возраста. Педиатрия. 2001;3:17-21.
9. Шарыкин И.П. Неотложная помощь новорожденным с врожденными пороками сердца. И.П.Шарыкин. Москва. 2002.
10. Workbook in Practical Neonatology. Edited by Richard A. Polin, Mervin C. Yoder, Friederic D. Burg. 2-ed., W.B.Saunders Company. 1993:480.



Жабборов У.У., Реймова М.К. Гормональный статус плацентарной системы у беременных при различных видах травм	151	Jabborov U.U., Reimova M.K. Hormonal status of placental system in pregnant women with various types of injuries
Эргашев Н.Ш., Маркаев А.Я., Якубов Э.А. Показания к хирургическим вмешательствам на тонкой кишке при врожденных и приобретенных патологиях желудочно-кишечного тракта у детей и их результаты	56	Ergashev N.Sh., Markaev A.Ya, Yakubov E.A. Indices to surgical interventions on the small intestine at congenital and acquired pathologies of the gastrointestinal tract at children and their results
Хамидов Б.Х., Хуррамов Ф.М., Саттаров Ж.Б. Проведение ступенчатой фитотерапии у детей при инфекции мочевыводящего тракта	163	Khamidov B.Kh., Khurramov F.M., Sattarov J.B. Taking staged phytotherapy at children with urinary tract infection
Эргашев Н.Ш., Дияров Н.А., Хуррамов Ф.М., Саттаров Ж.Б., Назаров Н.Н. Хирургическое лечение каудальных тератом у детей	167	Ergashev N.Sh., Diyarov N.A., Khurramov F.M., Sattarov J.B., Nazarov N.N. Surgical treatment of caudal teratomas at children
Қурбонова Г.С. Аҳоли тиббий маданиятининг ривожланиш босқичлари ва унинг замонавий медиа муҳитидаги ўзига хослиги	173	Qurbanova G.S. The development stages of medical culture at population and its characteristics in the modern media environment
ВОПРОСЫ ПРЕПОДАВАНИЯ В МЕДИЦИНСКИХ ВЫСШИХ УЧЕБНЫХ ЗАВЕДЕНИЯХ		QUESTIONS OF TEACHING IN MEDICAL HIGHER EDUCATION INSTITUTIONS
Турсунов Э.А. Тиббиёт институтларида морфологик фанларнинг ўқитилиши, ривожи ва истиқболлари ҳақида	177	Tursunov E.A. Teaching of morphological sciences in medical universities its development and perspectives in future
ПРИМЕНЕНИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ В ПЕДИАТРИИ		DRUG USE IN PEDIATRICS
Жуманиёзов Х.И., Валиев С.Э., Кадиров Ш.Ш., Мусурманов Х.У., Усманова Ш.Т. Наш опыт по применению «Коллопана» при лечении доброкачественных опухолей костей у детей	179	Jumaniyozov Kh.I., Valiev S.E., Kadirov Sh.Sh., Musurmanov Kh.U., Usmanova Sh.T Our experience on using “Kollopan”medicine at children’s treatment with benign bone tumors
В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ		HELP FOR PRACTITIONER
Саттаров Ж.Б., Хуррамов Ф.М., Назаров Н.Н., Дияров Н.А. Острый аппендицит и аппендикулярный инфильтрат у детей	183	Sattarov Zh.B., Khurramov F.M., Nazarov N.N., Diyarov N.A. Acute appendicitis and appendicular infiltration at children
ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ		NOTES FROM PRACTICE
Ходжиметов Х.А., Гулямова М.А., Илхамова Х.А., Арипова Г.М. Синдром ХАММЕНА-РИЧА	188	Khodjimetov Kh.A., Gulyamova M.A., Ilkhamova Kh.A., Aripova G.M. HAMMEN-RICH syndrome
Рихсиев У.Ш., Маннанов А.М., Ахраров Х.Х. Редкий случай опоясывающего лишая у грудного ребёнка и его обоснованная терапия	191	Rikhsiev U.Sh., Mannanov A.M., Akhrarov H.Kh. A rare case of herpes zoster at breast baby and its reasonable therapy



ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНАЯ МЕДИЦИНА		EXPERIMENTAL MEDICINE	
<i>Бегманов С.А., Шахобутдинов З.С., Дустматов А.Т., Туляганов Д.Р.</i>	Морфо-метаболические изменения при лечении экспериментального гепатита и язвенного колита МУМИЕ-АСИЛЬ	195	<i>Begmanov S.A., Shahobutdinov Z.S., Dustmatov A.T., Tulyaganov D.R.</i> Morpho-metabolic changes at treatment experimental hepatitis and ulcerous colitis MUMIE-ASIL
ОБЗОРЫ		REVIEWS	
<i>Зиямутдинновна З.К., Акбарходжаева Х.Н., Исмаилова Г.О., Шертаев М.М.</i>	Проблема патогенеза атеросклероза	199	<i>Ziyamutdinovna Z.K., Akbarkhodjaeva Kh.N., Ismailova G.O., Shertaev M.M.</i> The problem of atherosclerosis pathogenesis
<i>Сайдов Ш.Б., Хамрабаева Ф.И.</i>	Аспекты диагностики и лечения ассоциированной гастропатии при приеме НПВП	206	<i>Saidov Sh.B., Khamrabaeva F.I.</i> Aspects of diagnosis and treatment of associated gastropathy when using NSAIDs
<i>Шамансуров Ш.Ш., Туляганова Н.М., Абдуллаева М.Н.</i>	Родственные браки как проблема общества	210	<i>Shamansurov Sh.Sh., Tulyaganova N.M., Abdullaeva M.N.</i> Related marriages as a problem of society
<i>Примов Ф.Ш., Акилов Б.Б., Юлдашев Т.А., Ходжаяров Н.Р.</i>	Состояние проблемы: распространённость, этиопатогенез и классификация ургентной абдоминальной патологии у детей	215	<i>Primov F.Sh., Akilov B.B., Yuldashev T.A., Khodzhayarov N.R.</i> State of the problem: prevalence, etiopathogenesis and classification of urgent abdominal pathology at children
<i>Ходжамова Н.К., Исмаилова М.А., Рахманкулова З.Ж., Тухтаева У.Д.</i>	Респираторный дистресс-синдром новорожденных	221	<i>Khojamova N.K., Ismailova M.A., Rakhmankulova Z.Zh., Tukhtaeva U.D.</i> The newborn's respiratory distress syndrome
<i>Xalmatova B.T., Abdujalilova M.Sh.</i>	Surunkali somatik kasalligi mavjud bolalarining psixosomatik holati – bronxial astma misolida	228	<i>Khalmatova B.T., Abdujalilova M.Sh.</i> Psychosomatic state of children with chronic somatic diseases on the example of bronchial asthma
<i>Хайдаров М.Б., Сатвалидзе Э.А., Маматкулов И.Б., Бекназаров А.Б.</i>	Синдром кишечной недостаточности у детей	232	<i>Khaidarov M.B., Satvaldieva E.A., Mamatkulov I.B., Beknazarov A.B.</i> Intestinal failure syndrome in children