ГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Ассоциация молодых медицинских специалистов

VII Международная (XII Всероссийская) практическая медицинская конференция студентов и молодых учёных - Гаазовские чтения: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…»

(Москва, 02 декабря 2017 года)

Тезисы докладов

Москва
2017

СБОРНИК ТЕЗИСОВ ДОКЛАДОВ

VII Международная (XII Всероссийская) практическая медицинская конференция студентов и молодых учёных - Гаазовские чтения: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…» - Москва: ООО «СИНАПС», 2017 - 184 с.

ISBN 978-5-9909002-8-8

Отв.редактор – Н.А.Былова, к.м.н., доц.

ISBN 978-5-9909002-8-8

© ООО «СИНАПС», 2017
© Авторы, 2017

Оглавление

Хирургия …… 10

Зарипова Р.М. Клинический случай: беременность тройней у 52-летней женщины после проведения эко с донорскими ооцитами, завершившаяся успешными срочными многоплодными родами……... 10

Кочкина С.О. Плоскоклеточный рак верхней доли левого легкого. Медиастинальная форма. Врастание в адвентицию и медию аорты, адвентицию легочного ствола, перикард. T4N0M0. Ст.IIIа ……. 11

Донченко Д.В. Роль общего патоморфологического анализа радикально выполненной эндоскопической диссекции у пациента с ранним раком желудка …….. 12

Таранов В.В. Клинический случай гидатидозного эхинококкоза брюшной полости и малого таза ……... 13

Шуйская Д.А., Хамзин И.З., Тумасян Е.А., Чабиева Л.Б., Аргун М.З. Клиническое наблюдение гигантской миомы матки с нарушением питания в анамнезе …….. 14

Бардаханова М.А., Носова Л.А. Клинический случай полного выпадения матки, осложненного обширной декубитальной язвой, перфорацией свода влагалища и эвентрацией петель кишечника …….. 15

Канзафарова И.Ю., Поляков А.А. Случай одномоментной тиреоидэктомии с полным удалением грудины и резекцией передней грудной клетки с пластикой перемещенным сальниковым лоскутом и титановыми сетчатыми имплантами по поводу метастатического высокодифференцированного рака щитовидной железы …….. 17

Широбакина Е.Ю., Поляков А.А. Симультанные операции в гинекологии …….. 18

Селиверстова О.М. Разрыв матки с массивным внутрибрюшным кровотечением ……... 19

Микаилова Н.Н. Преждевременная отслойка центрально расположенной плаценты на 26-27 неделе гестации у пациентки 31 года с острым бруцеллезом, выявленным в послеоперационном периоде ……. 21

Сорочинская О.С. IX беременность. IV своевременные роды. ОАГА. Явление акушерского травматизма: неполный разрыв матки, манифестирующий на 3-и сутки. Хирургическая стерилизация …….. 22

Гущин В.А., Бичурина А.С. Атипичный гемолитико-уремический синдром на фоне беременности ……... 23

Таранова Ю.В. Клинический случай наблюдения пациентки со зрелой катарактой обоих глаз и кератоконусом III стадии на правом и кератоконусом IV стадии на левом глазу …….. 24

Серебренникова П.А. Гастрэктомия и экстирпация пищевода абдоминоцервикальным доступом у пациентки с распадающейся опухолью гастроэзофагеального перехода, осложненной продолжающимся артериальным кровотечением ……. 25

Носова Л.А., Бардаханова М.А. Благоприятный исход беременности у пациентки с множественной миомой матки и большим субмукозным узлом …….. 26

Магомедова М.М. Случай родоразрешения пациентки после двух приступов эклампсии …… 27

Юдина В.В. Дивертикулит под маской опухоли ……. 29

Карданова К.Б., Лебедев Д.А., Михайлов Н.Д., Соломин В.Д. Редкий случай фульминантного течения гепатита а. Пересадка печени от посмертного донора ……... 30

Никитина Д.Н., Маргиева Д.А., Элоян М.Н., Соломин В.Д. CAKUT синдром …….. 31

Калинин А.С. Имплантация дентальными имплантами системы STRAUMANN у пациента с сахарным диабетом I типа с последующим протезированием на имплантах ... 31

Латышев А.В., Колчин С.А., Салимханов В.Я., Куракин К.А., Сорвин В.А. Гениопластика в ортогнатической хирургии ……. 32

Салимханов В.Я., Сорвин В.А., Латышев А.В., Колчин С.А. Некроз участка твердого неба, обусловленный нарушением питания от скомпрометированных нисходящих небных артерий, после значительной ротации верхней челюсти против часовой стрелки ……. 33

Анисимова М.А., Железкова Т.А. Случай тридцатилетнего ношения внутриматочной спирали в сочетании с нетипичной анаэробной микрофлорой влагалища ……... 34

Юрова М.В. Робот-ассистированная частичная цистэктомия с интраоперационным ультразвуковым контролем, с удалением пупка и тазовой лимфаденэктомией по поводу рака урахуса …….. 35

Детская хирургия …… 37

Качаян В.А. Клинический случай хирургического лечения гигантской врожденной фибромы правого желудочка сердца ……. 37

Баушев М.А. Опыт лечения серпантинной деформации стопы у ребенка 11 лет …… 38

Кашоян А.Р. Внутриутробный перекрут левых придатков матки ……... 39

Ушаков М.С. Клинический случай ребенка с стрессовыми язвами Рокитанского-Кушинга на фоне объёмного образования левого полушария головного мозга …… 40

Тюлькина Н.Л., Рабаев Г.С. Клинический случай ребенка с посттравматической кистой поджелудочной железы …….. 41

Ишанова А.А. Демонстрация пациента с муцинозной аденокарциномой толстой кишки ……... 42

Твердов И.В. Клинический случай: лимфангиома сложной анатомической локализации у девочки 2-х лет ……..... 43

Шепина А.А., Спиридонов Д.С. II преждевременные оперативные роды в 33-34 недели гестации. Дихориальная триамниотическая тройня. Состояние после фетоскопической лазерной коагуляции фето-фетальных анастомозов, амниодренирования по поводу синдрома фето-фетальной гемотрансфузии 2 степени ... 44

Агафонова Ю.А. Редкий случай в детской онкологической практике: синдром Ли-Фраумени ……. 45

Сугробова Е.М., Спиридонов Д.С. II своевременные оперативные роды. Рубец на матке после операции кесарева сечения. Врожденный порок развития плода: Spina Bifida пояснично-крестцового отдела позвоночника. Аномалия Арнольда-Киари II типа. Состояние после внутриутробной коррекции порока …….. 46

Ермолаева А.А. Современная тактика лечения склерозирующего инкапсулированного перитонита у детей …….. 47

Юшина А.А. Синоназальная гемангиоперицитома. Редкий клинический случай …… 48

Хачатрян А.А. Клинический случай пациентки со злокачественной эктомезенхимомой 49

Северина М.К., Баранов К.К. Хирургическое лечение хронического гнойного среднего отита в стадии обострения у детей с массивной деструкцией височной кости ... 50

Мащиц В.Д. Клиническое наблюдение ребенка с синдромом Протея …….. 51

Стрыгина Т.В. Клинический случай разрыва желудка у ребенка с синдромом Элерса-Данлоса …… 52

Идрис Л.Я. Клиническая демонстрация пациента с редким сочетанием осложнений, вызванных инфравезикальной обструкцией ……. 53

Смирнов А.А., Малькова Е.И., Смолянкин А.А. Редкий вариант врождённой аномалии воротной вены и портосистемного соустья у ребенка 13 лет …….. 54

Фисенко М.В. Клинический случай пациента с осложнениями после оперативных вмешательств по поводу атрезии пищевода …….. 55

Педиатрия …… 57

Дулаева А.О. Синдром изолированного преждевременного пубархе у пациентки, поступившей по поводу обострения склероатрофического лихена вульвы ……... 57

Криулин И.А. Клинический случай пациента с TRAPS – синдромом ……... 58

Сергеичева Е.Г., Гуторова Н.А. Клинический случай развития нозокомиальной пневмонии у ребенка с диагнозом: туберкулез множественных локализаций ……. 59

Киселевич А.В., Шилкин И.В. Распространенный туберкулез у ВИЧ-инфицированного пациента …….. 60

Радионова Д.М. Ишемический инсульт в стволе головного мозга как редкая форма острого нарушения мозгового кровообращения у детей …….. 61

Сироткина К.В. Сложный диагностический путь от туберкулеза к токсокарозу ……... 62

Агапова Д.О., Илларионов В.В. Болезнь Пирсона ……... 63

Роговец М.И. Трудности лечения сочетанного тромбо-геморрагического состояния у ребенка с венозной ангиодисплазией ……. 64

Котова А.С., Самохлиб С.О. Оперативное лечение субдуральной гематомы у мальчика первого года жизни с тяжелой гемофилией А ……... 65

Хабибуллина Р.Р. Гипогонадотропный гипогонадизм с аносмией: синдром Кальмана у братьев-близнецов …….. 66

Кондрашова Е.А., Потупа Н.А. Трудности дифференциальной диагностики патологии у недоношенного новорожденного с множественными пороками развития … 67

Яковлева Е.А., Нахушева Ф.И. Трудности в диагностике системной красной волчанки …….. 68

Шатворян А.А., Исаева С.В. Гемолитико-уремический синдром …… 69

Зайнетдинова Д.М., Мусиева Ж.У. Случай молниеносного развития сепсиса …… 70

Секретева С.М., Моисеенко О.А. О случае ранней диагностики синдрома Прадера-Вилли ……... 72

Аджунцян Р.Г. Болезнь Крона у ребенка с 3Q(DUP) синдромом …….. 73

Мозжорина А.А. Пангипопитуитаризм у годовалого ребенка ……..... 74

Серегин Г.З. Мультимодальный подход к лечению пациента с анапластической плеоморфной ксантоастроцитомой: описание клинического случая ……. 75

Рогова П.А. Клинический случай синдрома Фишера-Эванса, перетекающий в почечную патологию …….. 76

Аведова А.Я. Аутосомно-рецессивная форма гипер-IgE-синдрома (синдром Иова) …… 77

Рябова С.Е. Дифференциальная диагностика острого лейкоза у ребенка с талассемией . 78

Присуха А.В., Добронравова Е.Д. Клинический случай афибриногенемии ……. 79

Никуленкова Ю.В., Пяткина Е.В. Клинический случай поздно диагностированного гипотиреоза ……. 80

Рахманина К.Ю., Михалаки П.И. Дифференциальный диагноз болезней накопления липидов в клинике полиорганной недостаточности с миопатией ……... 82

Шуман А.И., Шуман Х. Случай семейной вазоренальной гипертензии у детей ……. 83

Гостюхина А.Д., Сас Д.С. Коагулопатия у девочки с болезнью Мойя-Мойя ……... 84

Казакова Л.М., Ковтун Е.И. Иммуноглобулин-резистентное течение болезни Кавасаки ……... 85

Кузина А.А. Гиперандрогения надпочечникового генеза. Первичная олигоменорея. Подозрение на редкую форму врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) ... 86

Алиев А. Нарушение формирования пола: клинический случай ребенка (46, XY) с мутацией стероидогенного фактора – 1 ……. 87

Абузин М.Н., Кондрашова З.А., Курбанова К.Б. Междисциплинарный подход в диагностике синдрома Швахмана-Даймонда ……. 88

Поскачей Д.С., Скворцова Т.А. Редкий клинический случай аневризмы левой ветви воротной вены у подростка …… 89

Королева А.А. Клинический случай пациента с приобретенным буллезным эпидермолизом …… 90

Толибова М.С. Клинический случай ребенка с синдром Пруне-Белле и муковисцидозом …….. 92

Салимзянов Д.Ф., Терлоев И.М. Вакциноассоциированный паралитический полиомиелит (ВАПП) у реципиентов оральной полиовакцины ……. 93

Гороховик С.П., Галашевская А.А., Слыш Е.И. Клинический случай синдрома Стивенса-Джонсона у ребенка …… 94

Максимова Н.Э., Сатмуханбетова Г.К. Трудный диагноз: дефицит лизосомной кислой липазы - болезнь накопления эфиров холестерина (болезнь Вольмана) ……... 95

Гороховик С.П., Зайцев Д.В., Лазарчик И.В., Галашевская А.А. Синдром Блоха-Сульцбергера у ребенка ……... 96

Максимова Н.Э., Куценко Л.В., Дашкина Р.А., Пашкова О.А. Коморбидность синдрома Биквита-Видемана и аномалии Кимерли …….. 98

Максимова Н.Э., Сатмуханбетова Г.К. Коморбидность патологии ЖКТ на фоне дисплазии соединительной ткани в детском возрасте …….. 99

Кудинов Г.О., Багаев Г.В., Романишина Е.А. Клинический случай благоприятного исхода при падении ребенка с шестнадцатого этажа …… 100

Гороховик С.П., Почкайло А.С., Жуковская Е.В., Чепурок Д.А. Патологический перелом бедренной кости у ребенка с болезнью Гоше …… 101

Кулебина Е. А. Гликогеновая болезнь: важность ранней диагностики …….. 102

Гороховик С.П., Почкайло А.С., Ненартович И.А. Краниофациальная фиброзная дисплазия как причина потери зрения у ребенка …….. 104

Иванова Е.В., Мартынова Е.Ю. Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит: клиническое наблюдение …… 105

Терапия …….. 107

Захарченко О.Г. Фармакогенетика варфарина (клинический случай) …….. 107

Коротков А.Э., Дрегваль Э.И. Клинический случай аутоиммунного полигландулярного синдрома третьего типа в динамике развития …….. 108

Волкова П., Марусина М.Г. Ремиссия гнездной субтотальной алопеции на фоне беременностей ……. 109

Сумина Е.В., Сумин Д.С. Синдром Бадда – Киари ……... 110

Карасева З.В., Максимова А.А. Быстропрогрессирующий идиопатический цирроз печени …….. 111

Якушев А.А., Седова Г.А., Гаврилина Н.С., Орлов С.Ю., Федоров И.Г. Случай осложненного течения хронического калькулезного панкреатита и цирроза печени алкогольной этиологии ……... 112

Бровкина С.С. Генерализованный остеопороз - актуальная проблема в терапевтической практике …….. 113

Зубачева Д.О., Зенкова К.И. Клинический случай PAPA-синдрома …….. 114

Марусина М.Е., Волкова П., Левочкина Ю.С., Саливон С.В. Трудности диагностики и особенности лечения ботулизма ……... 115

Парнас А.В. О влиянии соматических расстройств на клинику и течение шизофрении и вопросы оказания помощи больным с данным соматопсихиатрическим сочетанием на примере клинического наблюдения ……... 116

Бездольнова Е.О., Рамазанова Э.С., Рымберг В.П. Подкожная эмфизема: редкое и грозное осложнение дерматомиозита …… 117

Дзугова Л.Б., Перлова В.С., Шараева Я.В. Клинический случай поздней диагностики инфекционного эндокардита, осложнившегося внезапной потерей зрения . 118

Глибко К.В. Патологический перелом при постменопаузальным остеопорозе. Клиническое наблюдение ……... 120

Хрулева Ю.И. Клинический случай синдрома Уайтекера …….. 121

Чижикова Е.В., Анисимова М.М. Аневризма правой коронарной артерии у пациента с ОКС с подъемом сегмента ST …….. 122

Щербакова Е.С., Картушин К.С., Глазова Д.Д. Редкий клинический случай сочетания болезни Рандю-Ослера-Вебера с недифференцированными формами наследственной дисплазии соединительной ткани и шизэнцефалией, впервые диагностированных в зрелом возрасте ……... 123

Николайчук А.В. Клинический случай хронического токсического гепатита, как последствие острой профессиональной интоксикации ……... 124

Халатова С.Ш., Кащеева М.Ю. Клинический случай синдрома Марото-Лами в практике врача-терапевта …… 124

Цыганкова Е.И. Клинический случай йодиндуцированного тиреотоксикоза ……. 126

Васильева Л.В., Толмачева А.В. Кардиальная патология как «маска» интерстициальных болезней легких …….. 127

Воронова М.Е., Прокопенко В.А. Клинический случай декомпенсированного врождённого порока сердца (ВПС): двустворчатого аортального клапана ……. 128

Захарова М.И. Клиническое наблюдение пациента старческого возраста с дегенеративным стенозом аортального клапана ……... 129

Докучаева О.А., Казакова Т.А., Щербакова В.В. Инфекционный эндокардит (ИЭ) и вирусный цирроз печени (ЦП) как проявления полиорганной патологии, ассоциированной с внутривенным введением наркотических препаратов ……. 130

Петров Ю.В., Рогова П.А. Клинический случай тиреотоксического сердца …….. 131

Скрипниченко Э.А., Дёмина В.А. Клинический случай генерализованной формы смешанной паразитарной инфекции у молодого пациента как причины гиперэозинофильного синдрома ……... 133

Штемплевская Е.В., Столбова С.К. Синдром Прадера-Вилли (СПВ) как причина полиорганной соматической патологии у молодой пациентки ……... 134

Гаврилина Н.С., Седова Г.А., Федоров И.Г. Склерозирующий холангит у пациентки с аутоиммунным панкреатитом …….. 135

Колесова Ю.В., Пискарев М.В. Выбор антибактериальной терапии пневмонии у пациентки с ревматоидным артритом и панцитопенией, индуцированной приемом диклофенака и метотрексата …….... 136

Хлебников В.А., Титов В.Ю., Михайлов Н.Д. Геморрагическая сыпь - что за ней скрывается? Взаимосвязь геморрагического васкулита и периодической болезни …….. 138

Комиссарова К.В., Поддубная Д.А., Мухаметова Э.Р. Клинический случай гипердиагностики системных заболеваний при предоставлении пациентом ложных лабораторных и анамнестических данных ……. 139

Агаева А.И., Архипцева Я.С., Видманова А.В., Бадмаев Ц.В. Лихорадка неясного генеза: кто ищет, тот всегда найдет …… 140

Рогожкина Е.А., Орлов Д.О. «Псевдоцианоз» у пациента с фибрилляцией предсердий ……... 141

Быкова Е.Е., Дамбаева О.Ц., Батракова Е.П. Рестриктивная кардиомиопатия у больного с множественной миеломой ……... 142

Полухина А.В. Персонализированный подход к ведению пациентов с первичным склерозирующим холангитом с признаками аутоиммунного гепатита. Клиническое наблюдение ……. 143

Кейян В.А., Сандлер Ю.Г. Сложный дифференциально-диагностический случай лихорадки неясного генеза в отделении гепатологии ……... 144

Евдокимов В.И., Дубровина А.С., Дубинин Н.М. Случай инфекционного эндокардита, вызванный редким возбудителем Burkholderia Cepacia ……... 145

Воронова М.Е., Прокопенко В.А. Клинический случай декомпенсированного врождённого порока сердца (ВПС): двустворчатого аортального клапана …….. 146

Быстрова О.Р., Дамбаева О.Ц. Клинический случай синдрома Мейгса ……. 147

Поскачей Д.С., Симбирцева А.С., Ермилова А.Н. Клиническое наблюдение больной с гранулематозом Вегенера и пневмоцистной пневмонией ……... 148

Тутаев Н.А., Ершов А.Д., Дудин Д.К. Мастоцитоз под маской хронической рецидивирующей крапивницы ……... 149

Зайцева В.В., Сиднева А.М., Ермилова А.Н. Клинический случай пациента с охронозом ……..... 151

Чумоватов Н.В. Сочетание диффузного токсического зоба и туберкулеза легких на фоне PULSE – терапии …….. 152

Маштагова Х.М., Плиева М.М., Ажигова А.М., Абубакарова Б.З. Незнание - не довод. Невежество - не аргумент …… 153

Мамутова Э.М., Ермилова А.Н. Клинический случай пациента с псориатическим артритом …….. 154

Советова С.А. Клинический пример острого Q-инфаркта миокарда нижней стенки правого желудочка с элевацией сегмента ST у молодой женщины …….. 155

Серен-оол В.В. ВИЧ – диссидентство …….. 156

Плиева М.М., Маштагова Х.М., Ажигова А.М., Абубакарова Б.З. Искусство подбора терапии коморбидным больным ……. 157

Белянина С.В. Клинический случай наблюдения пациента, получающего анти-VEGF терапию в течение трёх лет …… 158

Сомов Д.В., Митрейкина Е.А., Кузьмина Е.В. Перипартальная кардиомиопатия. Клиническое наблюдение ……... 162

Кондрашова А.А., Чурикова И.В. Клинический случай инсулинрезистентного сахарного диабета на фоне несвоевременно диагностированной акромегалии …….. 163

Галиуллина А.А. Лихорадка неясного генеза: трудности диагностики ……... 164

Кутьменева К.А., Алиев Д.А., Кипкеева С.Р. Кожный синдром как единственный клинический признак у пациента с недифференцированным заболеванием соединительной ткани …… 165

Меркулова И.А., Ямка Ю.П., Шеменкова В.С. Нефротический синдром у молодого мужчины - трудный путь к диагнозу ……... 166

Ямка Ю.П., Меркулова И.А., Хлебников В.А. Анамнез – король диагноза, или долгий путь к выявлению лимфогранулематоза ……..... 167

Елоховская Р.О., Галимова Н.В. Рассказ мыши – «Я не хотела!» ……. 168

Параил А.А. Некомпактный миокард левого желудочка у молодого пациента с тяжелой сердечной недостаточностью ……. 170

Искандер Е.В. Синдрома Гийена-Барре, как нетипичное осложнение бактериального менингита на фоне высокого коморбидного фона ……... 171

Морозова Л.Д. Множественный тромбоз у женщины 34 лет ……. 172

Тутаев Н.А., Ершов А.Д., Дудин Д.К. Что скрывается за хронической рецидивирующей крапивницей ……. 174

Ломакина Е.В., Ерёмкина Т.Я., Деменкова И.С., Сычев И.В. Клинический разбор больного с идиопатической легочной гипертензией ……... 175

Прокофьев А.И., Соломин В.Д., Шихова К.В. Клинический случай поздней манифестации синдрома шихана после криптогенного сепсиса ……. 176

Ежова Т.В., Калантаров Г.К., Майорова А.П. «Маскарад» СКВ …… 177

Галайда А.О. Системная склеродермия с кожными проявлениями, прогрессирующая у женщины на фоне беременностей …… 178

Именной указатель …….. 180

Хирургия

Зарипова Р.М.
ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России

Научный руководитель:
Балтер Регина Борисовна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: БЕРЕМЕННОСТЬ ТРОЙНЕЙ У 52-ЛЕТНЕЙ ЖЕНЩИНЫ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ ЭКО С ДОНОРСКИМИ ООЦИТАМИ, ЗАВЕРШИВШАЯСЯ УСПЕШНЫМИ СРОЧНЫМИ МНОГОПЛОДНЫМИ РОДАМИ

Введение. В последние годы средний возраст деторождения заметно увеличился на фоне современных тенденций – ориентированности женщин на получение хорошего образования, карьеру, достижение финансовой независимости. Данную категорию отличает более позднее вступление в брак, осознанное отсроченное материнство – после 40 лет. Безусловно, определенное значение в формировании категории пациенток старше 40 лет имеют и медицинские причины – длительное лечение и реабилитация после ряда соматических и онкологических заболеваний, травм, а также потеря ребенка. В настоящее время благодаря достижениям современной медицины такие пациентки могут благополучно вынашивать беременность.

Цель исследования. Целью нашего исследования является выявление особенностей соматического, гинекологического здоровья и экстрагенитальной патологии женщин старшего репродуктивного возраста для обеспечения эффективности проведения ЭКО.

Для осуществления указанной цели были поставлены следующие задачи:

1) изучить возрастную структуру пациенток, обращающихся по поводу лечения бесплодия, выявить основные мотивации обращения женщин позднего репродуктивного возраста, параметры их социального статуса путем медико-социального анкетирования;

2) исследовать ретроспективные данные течения беременности и родов на клиническом примере пациентки Х;

3) выявить основные особенности течения беременности у пациентки Х;

4) провести ретроспективный анализ овариального резерва пациентки Х;

5) оценить эффективность лечения бесплодия у пациентки Х;

6) рассмотреть «плюсы и минусы», а также возможные осложнения беременностей у женщин позднего репродуктивного возраста.

От пациентки Х. было получено информированное добровольное согласие на описание данного клинического случая.

В ГБУЗ «Самарский областной медицинский центр «Династия» обратилась пациентка 52 лет для лечения бесплодия посредством ЭКО в январе 2014 года, где ей было проведено 2 программы ЭКО.

В анамнезе пациентки Х. 5 беременностей, наступивших без применения репродуктивных технологий.

Перед проведением программы ЭКО пациентка прошла полное клинико-лабораторное обследование. Противопоказаний к проведению ЭКО и вынашиванию беременности у пациентки не выявлено. Супруг тоже прошел все положенные регламентом Минздрава России обследования, отклонений не обнаружено. Сперма мужа соответствовала нормальным показателям, согласно критериям ВОЗ.

В результате первой программы ЭКО беременность не наступила.

Во второй программе ЭКО в результате переноса 2-х эмбрионов на стадии 8 бластомеров у 52-летней женщины наступила маточная беременность тройней. На сроке 10-11 нед. беременности по УЗИ от 24.06.15 года дихориальная триамниотическая тройня. В полости матки визуализируются развивающаяся двойня и неразвивающийся 1 плод.
Результаты. На сроке 37 нед. в СОККД у пациентки Х. в возрасте 52 лет произошли срочные оперативные роды путем операции кесарево сечения без осложнений. Послеродовый период протекал без осложнений, новорожденные и его мама на 6-е сут. выписаны домой.
Выводы. Этот случай следует интерпретировать с осторожностью, чтобы не давать ложные надежды женщинам в возрасте старше 45 и старше.

Кочкина С.О.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Базаров Дмитрий Владимирович к.м.н.
ФГБНУ «РНЦХ им. Академика Б.В. Петровского»

ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК ВЕРХНЕЙ ДОЛИ ЛЕВОГО ЛЕГКОГО. МЕДИАСТИНАЛЬНАЯ ФОРМА. ВРАСТАНИЕ В АДВЕНТИЦИЮ И МЕДИЮ АОРТЫ, АДВЕНТИЦИЮ ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА, ПЕРИКАРД. T4N0M0. СТ.IIIA

Больной Х., 55 лет, в октябре 16 г. при флюорографии обнаружены изменения в левом легком. При КТ ОГК в S1/2 и S3 левого легкого визуализируется объемное образование размерами 78х66х83 мм, мягкотканной структуры с нечеткими контурами, неоднородно накапливающее контрастное вещество, деформирующее и сдавливающее просвет левого верхнедолевого бронха, бронхов S1/2 и S3; просветы субсегментарных бронхов S1/2 на фоне образования обрываются. В феврале 2017г. в торакальном отделении РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского выполнена торакоскопическая резекция опухоли средостения. При гистологическом исследовании - тимическая карцинома. Консультирован онкологом РОНЦ им. Н.Н. Блохина, рекомендовано проведение хирургического вмешательства. До госпитализации выполнены - КТ ОГК: объемное образование переднего верхнего средостения с распространением на верхнюю долю левого легкого (отмечается уменьшение размеров образования относительно предыдущего исследования). КТ органов брюшной полости: данных за вторичные изменения не получено. ПЭТ КТ: картина гиперметаболического опухолевого образования на границе средостения и верхней доли левого легкого; лимфаденопатия верхних паратрахеальных, надключичных и средних яремных лимфоузлов слева. Госпитализирован в плановом порядке для хирургического лечения. При дополнительном обследовании - полипозиционной рентгеноскопии и рентгенографии органов грудной клетки: слева, прилегая к дуге аорты имеется образование 6см высокой плотности, в боковой проекции прилежит к грудной клетки. Аорта без особенностей. Бронхоскопия: Двусторонний деформирующий эндобронхит. Сужение сегментарных бронхов ЛВДБ 2 ст. (за счет сдавления извне). По результатам консилиума одобрено проведение: левосторонняя торакотомия, удаление образования средостения, расширенная пневмонэктомия слева с медиастинальной лимфодиссекцией. В случае врастания образования в легочный ствол и дугу аорты планируется резекция и пластика данных структур в условиях искусственного кровообращения. Этапы операции: пневмолиз, в верхней доли пальпируется плотная бугристая опухоль размерами 7х8см интимно прилежащая к перикарду и структурам средостения с переходом на корень левого легкого. Вскрыт перикард: выявлено распространение опухолевой инфильтрации по левой легочной артерии до легочного ствола. Аорта выделена и взята на держалку. Острым путем и с помощью коагуляции

опухоль отделена от аорты практически на всем протяжении. На участке 3х4 см опухоль прорастала адвентицию и медию. Острым путем опухоль отделена от легочного ствола, при этом на протяжении 2х2 см резецирована адвентиция легочного ствола. Обнажена на протяжении 1,5 см, прошита и пересечена у основания левая легочная артерия. Ушко левого предсердия перевязано и пересечено. Левые легочные вены прошиты аппаратом и пересечены. Рассечена легочная связка, удалены лимфоузлы в ее области. Левый главный бронх выделен и пересечен на 0,5 см от устья. Левое легкое удалено. Зажим на аорту выше и ниже дефекта адвентиции и интимы – окончатая резекция аорты. Дефект 2х3 см устранен заплатой из ксеноперикарда. 1 дренаж в плевральной полости. В ОРИТ находился 1 сутки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Окончательный диагноз: Плоскоклеточный рак верхней доли левого легкого. Медиастинальная форма. Врастание в адвентицию и медию аорты, легочного ствола, перикард. T4N0M0. Ст.3А. Выписан на 9-е сутки с момента операции под наблюдение хирургом, онкологом.

Донченко Д.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Плахов Роман Валентинович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РОЛЬ ОБЩЕГО ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКОГО АНАЛИЗА РАДИКАЛЬНО ВЫПОЛНЕННОЙ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ДИССЕКЦИИ У ПАЦИЕНТА С РАННИМ РАКОМ ЖЕЛУДКА

Последние 20 лет ознаменовались высокими темпами развития эндоскопии. Благодаря видеоэндоскопам с высоким разрешением и наличием дополнительных функций, стало возможно выявлять опухоль на ранних стадиях. Благодаря этому в последние годы доля выявленного раннего рака желудка значительно возросла.

Целью настоящего исследования является улучшение эффективности лечения больных ранним раком желудка с помощью патоморфологического анализа при радикальной эндоскопической диссекции.

Материалы и методы: анализ данных динамического клинического и инструментального обследования пациентки, прошедшей лечение в клинике абдоминальной хирургии и эндоскопии РНИМУ им. Н. И. Пирогова ГКБ N31.

Пациентка М., 78 лет поступила для планового обследования и хирургического лечения по поводу двух эпителиальных новообразований тела желудка, выявленных при амбулаторной ЭГДС. В клинике выполнено повторное ЭГДС, которое подтвердило диагноз. Дистальное новообразование имело диаметр 20 мм (тип 0-1р), второе плоско-приподнятое новообразование (тип 0-2а), имело размер 28х20 мм. Осмотр поверхности неоплазии в режиме NBI + ZOOM, ЭУС подтвердило наличие эпителиальной опухоли. По результатам УЗИ и КТ брюшной полости, а также рентгенографии лёгких признаков отдаленного метастазирования не обнаружено. Проведённое обследование позволило диагностировать злокачественную поверхностную неоплазию (ранний рак) антрального отдела желудка типа 0-2а без признаков лимфорегионарного метастазирования. Учитывая диаметр новообразования >2 см, для удаления выбран метод ЭДПС. Для удаления новообразования типа 0-1р выбрана методика петлевой электроэксцизии. Гистологическая природа удаленного новообразования 0-1р типа соответствовала тубулярной аденоме с легкой дисплазией. Макропрепарат 0-2а типа диагностирован, как тубулярно-ворсинчатая аденома желудка с тяжелой дисплазией и участками малигнизации по типу высокодифференцированной папиллярной аденокарциномы. При

иммуногистохимическом исследование обнаружено прорастание опухолью мышечной стенки слизистой оболочки и ее инвазии в поверхностные отделы подслизистого слоя. В просвете кровеносных сосудов в вертикальном крае резекции обнаружены раковые эмболы, что являлось показанием к хирургическому резецирующему вмешательству с лимфодиссекцией, от которого пациентка отказалась. На 6 сутки после операции больная выписана под наблюдение онколога. При контрольном ЭГДС через 2 года зафиксирован рецидив раннего рака. Пациентке осуществлена лапароскопическая субтотальная резекция желудка с лимфаденэктомией D2. Послеоперационное патоморфологическое исследование выявило прорастание умереннодифференцированной аденокарциномы в мышечный слой стенки желудка, а также единичные метастазы в лимфоузел малой кривизны желудка и правый желудочно-сальниковый лимфоузел.

Вывод: У пациентов с ранним раком желудка следует проводить обязательное послеоперационное проведение патоморфологического и иммуногистохимического анализов: раковые эмболы в венозных сосудах даже при отсутствии роста опухоли в краях макропрепарата указывают на неполное удаление раннего рака, что является абсолютным показанием к хирургическому вмешательству с лимфодиссекцией. Тщательный послеоперационный мониторинг позволяет выявить рецидив раннего рака и своевременно выполнить пациенту радикальную операцию.

Таранов В.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Насырова Наиля Ильдаровна к.м.н., доцент
ФБУ «Центральная клиническая больница гражданской авиации»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИДАТИДОЗНОГО ЭХИНОКОККОЗА БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И МАЛОГО ТАЗА

Пациентка Б., 53 лет, была госпитализирована в гинекологическое отделение 26.07.2017 для проведения оперативного лечения по поводу новообразования малого таза (правого яичника?). 13.05.2017 пациентке проведено УЗИ органов малого таза, а 17.06.2017 произведено МРТ органов малого таза, по данным которых выявлены: Миома матки. Аденомиоз. Опухоль правого яичника? Внеорганное кистозное образование в Дугласовом пространстве?

Анамнестические данные свидетельствуют о том, что в 2010 году пациентке проводилось оперативное удаление опухолевидного образования в малом тазу, этиологическим фактором которого, по данным гистологического исследования, явился гидатидозный эхинококк. После проведенной операции был выставлен диагноз: Эхинококкоз печени. Эхинококкоз других органов, неуточненный. После чего было проведено 12 курсов противопаразитарной терапии альбендазолом. Однако в январе 2017 года отмечено увеличение размеров одной из кист печени. Наблюдается у инфекциониста.

На момент осмотра жалоб не предъявляет, состояние удовлетворительное. Последняя менструация - в мае 2017 года. Данные гинекологического осмотра: тело матки в anteflexio, несколько больше нормы (6x7x6 см), плотной консистенции, безболезненное при пальпации. Позади матки и справа пальпируется объемное образование туго-эластической консистенции, 7x8x7 см, неподвижное и безболезненное. На основании данных анамнеза, объективного осмотра и дополнительных методов исследования (УЗИ, МРТ) выставлен диагноз: Опухоль правого яичника? Опухоль малого таза? Аденомиоз. Миома матки. В результате чего запланировано оперативное лечение на 27.07.2017.

Операция выполнялась лапароскопическим доступом. Интраоперационно выявлена правосторонняя паратубарная киста в области фимбриального отдела 3x3x4 см. Левая маточная труба и яичники – не

изменены. В прямокишечно-маточном углублении округлое образование с плотной капсулой, размерами 3х2,5х3 см. На париетальной брюшине – множественные просовидные высыпания желтого цвета. Диагноз во время операции: Опухолевидное образование малого таза? Эхинококкоз? Правосторонняя паратубарная киста. Миома матки. Аденомиоз. Произведено: Экстирпация матки с придатками. Удаление опухолевидного образования малого таза. Санация и дренирование брюшной полости. Биопсия брюшины.

Патологоанатомическое заключение от 11.08.2017: в гистопрепаратах «образование малого таза» и «образование брюшины» обнаружены фрагменты стенки эхинококковой кисты, образованные хитиновой оболочкой с участками петрификации. Патологоанатомический диагноз: Миома матки. Аденомиоз. Паратубарная киста справа. Гидатидозный эхинококкоз.

Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение гинеколога поликлиники. Рекомендовано: консультация в институте паразитологии и тропических болезней, УЗИ органов малого таза каждые 3 месяца в течение года после операции, при необходимости - КТ органов малого таза, ИФА на эхинококковые антитела каждые 6 месяцев в течение 3-5 лет.

Данный клинический случай демонстрирует трудный дифференциально-диагностический путь между эхинококкозом и новообразованием яичника. Заболевание, которое еще недавно относилось к группе, так называемых «neglected diseases», в последние годы имеет тенденцию к росту, а частота развития рецидивов болезни, требующих длительного восстановительного периода, неуклонно увеличивается.

Шуйская Д.А., Хамзин И.З., Тумасян Е.А., Чабиева Л.Б., Аргун М.З.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Соломатина Антонина Андреевна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ГИГАНТСКОЙ МИОМЫ МАТКИ С НАРУШЕНИЕМ ПИТАНИЯ В АНАМНЕЗЕ

Пациентка Т., 50 лет, поступила в ГКБ №31 11.09.17 с жалобами на обильные кровяные выделения из половых путей. Считает себя больной с 10.09.17, когда появились кровяные выделения.

В 2007 году поставлен диагноз – миома матки. С того времени у врача не наблюдалась. Менструальная функция сохранена, последняя менструация пришла в срок: 24.08-27.08.17 - обычного характера. Артифициальных абортов 6 - без осложнений, самопроизвольных родов 2 - без осложнений.

Объективно: живот увеличен в объеме. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Осмотр шейки матки в зеркалах не представляется возможным ввиду вколачивания нижнего полюса миомы матки до нижней 1/3 влагалища. Выделения из влагалища кровяные обильные со сгустками. Двуручное исследование затруднено в виду образования, исходящего из малого таза, выполняющего всю брюшную полость, доходящего до мечевидного отростка, ограниченно подвижного, чувствительного при исследовании. Придатки не определяются. При ректо-вагинальном исследовании ампула прямой кишки свободная, слизистая подвижная, «шипов» нет, пальпируются нижние полюсы вышеописанного образования. Клинический анализ крови при поступлении: Hb 105,0 г/л, RBC – $4{,}26 \times 10^{12}$/л, WBC – $35{,}5 \times 10^{9}$/л.

УЗИ: малый таз и брюшную полость выполняет образование, доходящее до мечевидного отростка с участками повышенной и пониженной эхоплотности, многокамерное, в одной из полостей мелкодисперсная взвесь. Придатки не определяются.

Учитывая обильные кровяные выделения из половых путей, величину образования, соответствующую доношенному сроку многоплодной беременности, показана экстренная лапаротомия в объеме экстирпации матки с придатками.

Интраоперационно: в полости малого таза 350 мл серозного мутного выпота. Малый таз и брюшную полость занимало миоматозно измененное тело матки гигантских размеров. Придатки матки распластаны на вышепредставленном образовании. Маточные трубы перерастянуты, фимбриальный отдел свободен, серозный покров розовый. Левый яичник - 4,5x5,0 см, со сглаженной поверхностью. Правый яичник 5,0x4,0 см, со сглаженной поверхностью. Отмечается выраженное варикозное расширение вен малого таза и параметрия, отечность связочного аппарата матки. Интраоперационный диагноз - миома матки гигантских размеров с нарушением питания в анамнезе. Менометроррагия.

Макропрепарат: наружная поверхность тела матки бледно-розового цвета с цианотичным оттенком с выраженным сосудистым рисунком, тело матки размерами 60x70 см, за счет интерстициального узла. При разрезе которого выделилось до 4 литров сливкообразного зловонного гноя с детритом. В полости матки большое количество гноевидного содержимого с геморрагическим компонентом. Общая масса макропрепарата 15 кг.

Гистологическое заключение: субмукозно-интерстициальный узел лейомиомы тела матки с участками дистрофических изменений и некроза с нагноением.

Послеоперационный анализ крови - Hb 71,0 г/л, RBC – $2{,}87 \times 10^{12}$/л, WBC – $24{,}5 \times 10^{9}$/л. Произведена гемотрансфузия СЗП - 3 дозы, эритроцитарной массы - 2 дозы.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача женской консультации.

Бардаханова М.А., Носова Л.А.
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Научный руководитель:
Макаренко Татьяна Александровна д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЛНОГО ВЫПАДЕНИЯ МАТКИ, ОСЛОЖНЕННОГО ОБШИРНОЙ ДЕКУБИТАЛЬНОЙ ЯЗВОЙ, ПЕРФОРАЦИЕЙ СВОДА ВЛАГАЛИЩА И ЭВЕНТРАЦИЕЙ ПЕТЕЛЬ КИШЕЧНИКА

Пролапс гениталий - актуальная проблема в современной гинекологии. При отсутствии адекватного и своевременного лечения пролапса гениталий могут возникнуть осложнения. В тяжелых случаях выпадения матки слизистая влагалища смещается наружу, сдавливается маткой, возникает трение тканей. Это способствует нарушению микроциркуляции крови в слизистой влагалища, ее повреждениям, инфицированию. В редких случаях могут образовываться трещины и даже язвы. Помимо матки в случае тяжелого пролапса может иметь место опущение и выпадение прямой кишки (ректоцеле) и мочевого пузыря (цистоцеле). Присоединяется затруднение мочеиспускания, ощущение неполного опорожнения мочевого пузыря. В некоторых случаях может быть недержание мочи. Присоединяется инфекция, что проявляется в виде цистита, пиелонефрита. Помимо вышеперечисленных осложнений могут развиться: ущемление матки, кишечных петель, пролежни вагины, отеки шейки, гидронефроз, проктологические осложнения - недержание кала и газов, запоры.

Пациентка Р., 77 лет, доставлена бригадой скорой медицинской помощи в КМК БСМП имени Н.С. Карповича г. Красноярска 25.09.17 с диагнозом: полное выпадение матки, стенок влагалища и петель

кишечника. При поступлении больная предъявляла жалобы на боли в нижних отделах живота, выпадение матки и петель кишечника. Постменопауза в течение 25 лет. В анамнезе 5 беременностей, из них 1 роды и 4 мед. аборта.

При первичном осмотре акушером-гинекологом: общее состояние больной очень тяжелое. Тяжесть состояния обусловлена сопутствующей соматической патологией и развившейся в результате заболевания декомпенсацией функций жизненно важных органов. Положение больной вынужденное, не может себя обслуживать, нуждается в постоянном уходе. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, умеренно влажные. АД = 160/100, Ps = 78, T = 36,6. Живот мягкий, болезненный над лоном.

При гинекологическом осмотре: половая щель зияет. За пределами hymen определяется грыжевой мешок, в составе которого матка с придатками, стенки влагалища, мочевой пузырь и стенка прямой кишки (Ва=+5 см, Вр=+6 см, С=+10 см, Д=+6 см). Слизистая влагалища над грыжевым мешком представлена обширной декубитальной язвой с гнойно-некротическими налетами. На стенке влагалища в проекции его заднего свода имеется сквозное перфоративное отверстие, через которое визуализируются выпавшие из брюшной полости петли тонкого кишечника длиной около 1 метра.

Был выставлен диагноз: Полное выпадение матки. Цисто- и ректоцеле. Обширная декубитальная язва с перфорацией заднего свода влагалища. Эвентрация тонкого кишечника через задний влагалищный свод. Соп.: ИБС. Стенокардия. Гипертоническая болезнь III, риск 4. Сахарный диабет II типа.

В экстренном порядке больной была произведена операция: Нижнесрединная лапаротомия. Экстирпация матки с придатками. Дренирование брюшной полости. Наложение управляемой лапаростомы.

Во время операции при ревизии органов малого таза выявлено: в заднем влагалищном своде имеется перфорационное отверстие шириной до 6 см. Интраоперационно произведено вправление петель кишечника через задний свод влагалища в брюшную полость. Петли вправленного тонкого кишечника на протяжении 1 метра инфильтративны, гиперемерированны, покрыты фибрильным налетом, обнаружены множественные гематомы брыжейки кишечника. Стенки влагалища резко инфильтрированы.

Учитывая причину заболевания - выпавшую матку, произведена экстирпация матки с придатками, дренирование брюшной полости в подвздошных областях. Для контроля жизнеспособности кишечника наложены лапаростома. Через 2 дня произведена программированная релапаротомия, санация и дренирование брюшной полости. В брюшной полости обнаружено около 100 мл серозного выпота. Произведена ревизия брюшной полости. Петли кишечника слабо перистальтируют. Ранее измененные участки тонкой кишки - с положительной динамикой, синюшность участков значительно уменьшилось. Произведено дренирование брюшной полости. Учитывая положительную динамику состояния органов брюшной полости, лапаротомная рана ушита послойно наглухо.

В настоящее время пациентка получает посиндромальную терапию в условиях ОРИТ, продолжается ИВЛ, состояние - сопор.

Данный клинический случай демонстрирует развитие тяжелого потенциально летального осложнения длительно текущего генитального пролапса. В связи с этим необходима своевременная диагностика и коррекция данного гинекологического заболевания.

Канзафарова И.Ю., Поляков А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Поляков Андрей Павлович к.м.н., доцент
МНИОИ им. П.А. Герцена - филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России

СЛУЧАЙ ОДНОМОМЕНТНОЙ ТИРЕОИДЭКТОМИИ С ПОЛНЫМ УДАЛЕНИЕМ ГРУДИНЫ И РЕЗЕКЦИЕЙ ПЕРЕДНЕЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ С ПЛАСТИКОЙ ПЕРЕМЕЩЕННЫМ САЛЬНИКОВЫМ ЛОСКУТОМ И ТИТАНОВЫМИ СЕТЧАТЫМИ ИМПЛАНТАМИ ПО ПОВОДУ МЕТАСТАТИЧЕСКОГО ВЫСОКОДИФФЕРЕНЦИРОВАННОГО РАКА ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Отдалённые метастазы встречаются в 5-23% случаев высокодифференцированного рака щитовидной железы и являются одной из самых частых причин смерти в данной группе пациентов. Единого мнения о способах лечения пациентов с отдалёнными метастазами рака щитовидной железы все ещё нет.

Пациентка У., 64 лет, поступила в отделение микрохирургии МНИОИ им. П.А. Герцена 24.09.2015 г. с диагнозом рак щитовидной железы IVC pT4N1bM1 (метастазы в грудину, лёгкие). Со слов пациентки в 1992 году по поводу кистозного образования левой доли щитовидной железы ей была выполнена операция, объём которой она не помнит, соответствующих документов не имеет. При обследовании по поводу ОРВИ в октябре 2014 года на рентгенограмме грудной клетки были выявлены множественные очаговые образования в лёгких и новообразование грудины, в связи с чем пациентка была направлена в Архангельский онкологический диспансер, где при обследовании был выявлен папиллярный рак щитовидной железы с метастазами в лёгкие и грудину. В МНИОИ им. П.А. Герцена было выполнено комплексное обследование. Объективно: при осмотре передней грудной стенки выявлялось опухолевое образование грудины от яремной вырезки до мечевидного отростка шириной около 7 см., при пальпации - каменистой плотности, безболезненное. При пальпации щитовидной железы были выявлены узлы каменистой плотности диаметром 1 см и 0,8 см в правой и левой долях соответственно. На МСКТ определялись образования в обоих лёгких, метастатическое утолщение костальной плевры правого лёгкого, изменения правого аксиального лимфатического узла, опухолевое образование передней грудной стенки, с деструкцией грудины и распространением в средостение, с невозможностью исключить инвазию в перикард и восходящую аорту.

1 октября 2015 г. была выполнена операция в объеме: тиреоидэктомия с центральной лимфаденэктомией, резекцией передней грудной стенки с тотальным удалением грудины и пластикой перемещенным сальниковым лоскутом, титановыми сетчатыми имплантами. Основные этапы операции включали: резекцию передней стенки грудной клетки с тотальным удалением грудины, перикард - сохранён, тиреоидэктомию с удалением клетчатки верхнего средостения, пре- и паратрахеальной клетчатки с обеих сторон. Для изоляции органов средостения был использован сальниковый лоскут на питающей ножке (правые желудочно-сальниковые артерии и вены). Каркасность грудной стенки восстановлена с помощью титановых сетчатых имплантов. Послеоперационный период – без осложнений.

С учетом полученных данных планового морфологического исследования была рекомендована дальнейшая терапия радиоиодом I 131.

Расширенное хирургическое вмешательство с последующей радиоиодтерапией поспособствовало скорейшей медицинской и социальной реабилитации пациентки с отдалёнными метастазами высокодифференцированного рака щитовидной железы, улучшению качества жизни.

Хирургия

Широбакина Е.Ю., Поляков А.А.
ФГБОУ ВО РязГМУ имени И. П. Павлова Минздрава России

Научный руководитель:
Рыбакова Татьяна Николаевна
ФГБОУ ВО РязГМУ имени И. П. Павлова Минздрава России

СИМУЛЬТАННЫЕ ОПЕРАЦИИ В ГИНЕКОЛОГИИ

Актуальность: По данным ВОЗ, за последнее десятилетие XX в. в мире частота ожирения в среднем увеличилась на 50% [1]. Многие исследования указывают на то, что ожирение негативно влияет на женское здоровье: значимо увеличивает риск развития нарушений менструального цикла, аменореи, синдрома поликистозных яичников, дисфункциональных маточных кровотечений, миомы матки, гиперпластических процессов эндометрия, бесплодия. В настоящее время доказана взаимосвязь между развитием рака яичников, рака эндометрия и ожирением [2]. Широкая распространенность ожирения приводит и к росту частоты связанных с ним осложнений. В связи с этим часто встает вопрос об экстирпации и ампутации матки у данного контингента больных [3]. Большинство авторов отмечают целесообразность комбинации гинекологических операций с коррекцией абдоминальных деформаций и ожирения (панникулэктомия, абдоминопластика, герниопластика), при этом не отмечается существенного увеличения частоты послеоперационных осложнений. Z. Kryger et al. [4], анализируя базу данных гинекологических операций MEDLINE с 1980 по 2007 г. в комбинации с панникулэктомией, абдоминопластикой или липосакцией показал, что при использовании мультидисциплинарного командного подхода данный вид операций может безопасно выполняться у определенного контингента пациенток.

Цель: Изучение непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения пациенток с миомой матки и морбидным ожирением, после выполнения надвлагалищной ампутации матки и ушивания диастаза прямых мышц живота, тотального протезирования передней брюшной стенки, резекции кожно-жирового фартука.

Материалы и методы исследования: Больная N, 52 лет поступила в РО «ОКБ» с жалобами на тянущие боли внизу живота, обильные менструации, Общую слабость. Из анамнеза больной: миома матки с 2000 г., размером 5-6 недель. С 2005 г. отмечен рост миомы до 10-11 недель беременности. В течение 6 мес. беспокоили обильные, болезненные менструации, сопровождающиеся падением Hb, тянущие боли внизу живота и пояснице, которые в течение последнего месяца значительно усилились. Лабораторные методы исследования указали на наличие анемии, снижение Hb до 80 г/л.

Из инструментальных методов пациентке первым этапом выполнено УЗИ органов малого таза и брюшной полости, по результатам которого выявлена миома матки (интерстициально-субсерозные узлы по передней стенке d=59 мм, по задней стенке d=68 мм, сниженной эхогенности, неоднородной структуры). М-Эхо 28,9 мм. Кисты яичников. Выполнена экстренная операция: Гистероскопия с выскабливанием полости матки и цервикального канала, в ходе которой обнаружено: полость матки деформирована за счет субмукозно-интерстициально расположенного узла миомы, исходящего из передней стенки матки ближе к дну, d=2,5 см. По задней стенке матки имеется полиповидное образование 0,7х0,6 мм. Поставлен диагноз множественная миома матки, в т.ч. субмукозная. Гиперполименорея. Эндометриоидная киста правого яичника. Серозная киста левого яичника. Спаечный процесс органов малого таза. Хроническая гипохромная анемия I ст. Пупочная грыжа, диастаз прямых мышц живота, птоз мягких тканей передней брюшной стенки. Ожирение IV ст. Сахарный диабет 2 типа, средней степени тяжести. Гипертоническая болезнь III ст, 2 ст., р.4. ИБС: стенокардия напряжения, ФКII. Хронический бронхит, ремиссия. Полипы желудка.

Протокол операции: «Под наркозом разрез в надпупочной области с диссекцией в надапоневротическом слое до уровня лона. При помощи капитальной тракции лоскут обескровлен с дренированием в подвздошные сосуды. Разрез надлобковой области, правой, левой подвздошных областей и по средней линии. Диссекция в надапоневротическом слое. Выделены сосудистые пучки, перевязаны, пересечены. Апоневроз представлен единичными фиброзными тяжами. Выделен многокамерный грыжевой мешок, фиброзноизмененные участки сальника резецированы, избытки мешка иссечены апоневроз ушит п-образными швами. Выполнена надвлагалищная ампутация матки с правыми придатками. Цистэктомия слева. Разделение спаек. Выполнена герниопластика по Сапежко. Диастаз мышц в 12 см ушит двухрядными швами. Выполнено протезирование передней брюшной стенки сетчатым имплантом. Наложены на рану швы, дренаж в надапоневротическое пространство. Кровопотеря составила 100 мл. Моча по катетеру светлая. В послеоперационном периоде проводилась обезболивающая, противовоспалительная, антибактериальная, инфузионная терапия, профилактика тромбоэмболических осложнений, контроль АД, показателей красной крови, коагулограммы, ЭКГ, глюкозы крови и сахароснижающая терапия. Послеоперационный период протекал гладко. Больная была выписана на 8 сутки в удовлетворительном состоянии. Больная N. провела в стационаре 11 дней. За время лечения ей была проведена хирургическая коррекция двух разных заболеваний. За последние 2 года было выполнено 5 подобных оперативных вмешательств, результаты которых представлены в статье.

Результаты исследования: Средняя продолжительность операции составила 188±15 минут. Интраоперационная кровопотеря не превышала 100 мл. Не было отмечено ни одного случая интраоперационного и послеоперационного осложнения. Уровень послеоперационной боли был в диапозоне от 0 до 3.

Выводы: Таким образом, при подготовке женщин с заболеваниями органов малого таза с ожирением к оперативному вмешательству необходимо расширять стандарт предоперационной подготовки. Вопрос о выполнении планового симультанного оперативного вмешательства должен быть в обязательном порядке согласован с больной, на его проведение должно быть получено письменное информированное согласие. Наш опыт показывает, что при правильном индивидуальном подборе больных с сочетанной патологией, адекватной предоперационной подготовке больных, с учетом компенсаторных возможностей организма и уменьшением степени операционного риска, индивидуализированным выбором метода и объема операции увеличение объема операции не оказывает влияния на частоту послеоперационных осложнений, ведет к значительной экономии финансовых средств как на госпитальном, так и на амбулаторном этапе.

Селиверстова О.М.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Кузнецов Павел Андреевич
Филиал ГБУЗ «ГКБ №24 ДЗМ» - Перинатальный центр

РАЗРЫВ МАТКИ С МАССИВНЫМ ВНУТРИБРЮШНЫМ КРОВОТЕЧЕНИЕМ

Пациентка Г., 38 лет, поступила в Перинатальный центр ГКБ №24 по направлению из КДО с диагнозом «Беременность 32-33 нед. Полное предлежание плаценты. ОАГА. Рубец на матке после операции кесарева сечения, перфорации матки. Миома матки, эмболизация маточных сосудов в

анамнезе. ХАГ.». Госпитализирована в АОПБ для пролонгирования беременности, проведения профилактики РДС плода.

Данная беременность 4-ая, после третьей попытки ЭКО. В анамнезе мед. аборт, осложнившийся перфорацией матки по задней стенке, левосторонняя трубная беременность с последующей аднексэктомия слева, преждевременные оперативные роды в 29 нед. в связи с частичной преждевременной отслойкой плаценты, ребенок умер на 15 сут. после родов от в/у пневмонии.

Из гинекологических заболеваний – миома матки, эмболизация маточных сосудов 2010 г, вторичное бесплодие (8 лет, трубно-перитонеальный фактор).

На учете в ЖК с 6 недель беременности. В 20-21 нед. было выявлено предлежание плаценты, подозрение на врастание плаценты.

В 30 недель была направлена в КДО для беременных, откуда в связи с высоким риском разрыва матки и кровотечения была направлена на госпитализацию в АОПБ.

На 3 сутки после госпитализации жалобы на обильные кровяные выделения из половых путей. Учитывая преждевременную частичную прогрессирующую отслойку предлежащей плаценты, кровотечение, показано экстренное родоразрешение путем операции кесарево сечения.

Произведена нижнесрединная лапаротомия. В брюшной полости кровь в объеме 50 мл. В области рубца справа дефект длиной 2,5 см., в него предлежит участок плаценты. За головку извлечена недоношенная живая девочка 1940 г/43 см, с оценкой по шкале Апгар 6/7 баллов, госпитализирована в ОРИТ.

После перевязки маточных сосудов с двух сторон отделена предлежащая плацента, прошиты сосуды в области плацентарной площадки, разрез на матке ушит двурядным викриловым швом. Общая кровопотеря составила 2,4 л.

Интраоперационно в/в капельно введено СЗП и проведена реинфузия аутоэритроцитов.

Родильница была переведена в ОАиР, где проводилась гемотрансфузия эритроцитарной взвеси, утеротоническая, антибактериальная, антикоагулянтная (клексан 0,4 п/к), антианемическая терапия.

Выписана на 10-е сутки после родов в удовлетворительном состоянии. Ребенок переведен в детское отделение на 2-ой этап выхаживания.

Заключительный диагноз: II преждевременные оперативные роды в 32,4 нед. Частичная преждевременная прогрессирующая отслойка предлежащей плаценты. Кровотечение. Разрыв матки по рубцу. ОАГА. Рубец на матке после операции кесарева сечения, перфорации матки. Миома матки, эмболизация маточных сосудов в анамнезе. ХАГ. Постгеморрагическая анемия средней степени тяжести. ЭТН. Нижнесрединная лапаротомия. Кесарево сечение в нижнем маточном сегменте с иссечением рубца на матке. Перевязка маточных сосудов. Стягивающий шов на нижний маточный сегмент. Реинфузия аутоэритроцитов. Гемотрансфузия.

Таким образом, своевременная госпитализация пациентки с высочайшим риском акушерского травматизма, а также слаженная работа операционной бригады позволили в критической ситуации спасти жизни матери и ребенка.

Микаилова Н.Н.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Научный руководитель:
Кунешко Нарт Фарук, к.м.н.
Филиал №4 Родильный дом №3 ГБУЗ ЦПСиР ДЗМ

ПРЕЖДЕВРЕМЕННАЯ ОТСЛОЙКА ЦЕНТРАЛЬНО РАСПОЛОЖЕННОЙ ПЛАЦЕНТЫ НА 26-27 НЕДЕЛЕ ГЕСТАЦИИ У ПАЦИЕНТКИ 31 ГОДА С ОСТРЫМ БРУЦЕЛЛЕЗОМ, ВЫЯВЛЕННЫМ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

Пациентка М., 31 года была доставлена в родильный дом БСМП жалобами на тянущие боли внизу живота, усиливающиеся при движении. Врачом СМП был поставлен диагноз: Беременность 26-27 недель. Угроза преждевременных родов. Из анамнеза известно – хронический бронхит, ремиссия. Гинекологический анамнез – в 2007 году правосторонняя тубэктомия по поводу трубной беременности, вторичное бесплодие (трубный фактор). В 2013 году лапароскопия, разделение спаек. Данная беременность 2-ая: 1-я – 2007 год, на 7 неделе внематочная беременность, удаление правой маточной трубы лапароскопическим путем, послеоперационный период протекал без особенностей. 2-я – настоящая беременность, состояние после ЭКО, 2-я попытка. Течение настоящей беременности: всю беременность принимала утрожестан с максимальной дозировкой 600 мг. На 8-9 неделе гипертонус матки, назначены свечи с папаверином, и продолжала принимать утрожестан. Объективно: Сознание ясное, состояние пациентки средней тяжести. Ад 100/70 мм рт.ст. Пульс 84 уд в мин. При пальпации матка в гипертонусе, болезненна. Выделений из половых путей не отмечается. По данным УЗИ: центральное расположение плаценты с участком отслойки (22х10мм). Приблизительная масса плода 770 г. Сердцебиение плода есть, до 170-180 ударов в минуту. Выставлен диагноз: Беременность 26-27 недель. Преждевременная отслойка центрально расположенной плаценты. Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез. Бесплодие II. ЭКО. Первые роды в 31 год. Пациентка переведена в операционную для экстренного родоразрешения. Произведена нижнесрединная лапаротомия. В брюшной полости выраженный спаечный процесс: сальник подпаян к передней стенке матки. Спайки разделены острым путем, перевязаны. Кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Интраоперационно по передней стенке матки отмечена имбибиция тканей матки кровью и серозно-геморрагический выпот в брюшной полости (до 150 мл). За головку без затруднений из матки, наполненной жидкой кровью, извлечена живая недоношенная девочка с массой 800 г, ростом 23 см, по Апгар 6/7 б, по Сильверману – 7. Новорожденная переведена в отделение детской реанимации и интенсивной терапии, где получала респираторную поддержку. Послойно ушита матка. Осуществлена перевязка маточных артерий. Дополнительный гемостаз по ходу шва. Ревизия органов брюшной полости. Сбор крови аппаратом Селл – Сейвер, реинфузия отмытых эритроцитов. Пациентке переливалась СЗП и эритроцитарная масса. Произведено дренирование брюшной полости. Общая кровопотеря 2000 мл. Был введен ПАБАЛ. Минимальный интраоперационный гемоглобин 74 г/л. Антибактериальная терапия проводилась ИНВАНЗОМ (3 дня). Послеоперационный диагноз: Первые преждевременные оперативные роды на 26-27 неделе гестации в 31 год. Преждевременная отслойка центрально расположенной плаценты. Матка Кувелера. Спаечный процесс в брюшной полости. Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез. Бесплодие II. ЭКО. Анемия средней степени тяжести. Нижнесрединная лапаротомия. Кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Перевязка маточных артерий. Разделение спаек. Дренирование брюшной полости. Сбор крови аппаратом Селл – Сейвер. Реинфузия отмытых эритроцитов. Переливание СЗП, эритроцитарной массы. На 4-е сутки после операции пациентка предъявляла жалобы на слабость, резко выраженную потливость, подъем температуры тела до 38,5 градусов.

Проведено УЗИ органов малого таза: полость матки линейная, патологии не выявлено, послеоперационный рубец в удовлетворительном состоянии, свободной жидкости в области малого таза не выявлено. В общем анализе крови Hb - 82, Эритроциты 3,6, Лейкоциты - 10,1, Тромбоциты - 180. Биохимический анализ крови и общий анализ мочи - без особенностей. Назначена антибактериальная терапия цефтриаксоном 2 гр. Улучшения состояния после назначенной антибактериальной терапии не отмечалось, температура тела повысилась до 39 градусов. Повторное УЗИ органов малого таза – без особенностей. В общем анализе крови – Hb - 86, Эритроциты 3,8, Лейкоциты – 9,8, Тромбоциты – 188. Заменена антибактериальная терапия ципрофлоксоцином 500 мг. На фоне лечения температура тела снизилась до 37,0 градусов. На 8-е сутки после операции жалобы возобновились с подъемом температуры тела 39,3 градусов. Взят бактериологический посев крови и назначен ципрофлоксоцин 500 мг. Через 7 дней получен результат с выявлением возбудителя бруцеллеза - Br.melitensis. Пациентка была переведена во 2 ИКБ для дальнейшего лечения и наблюдения. УЗИ органов малого таза в день выписки: полость матки линейная, патологии не выявлено, послеоперационный рубец в удовлетворительном состоянии, свободной жидкости в области малого таза не выявлено. Ребенок переведен на второй этап выхаживания в многопрофильный стационар.

Сорочинская О.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Тягунова Анна Владимировна к.м.н., доцент
Филиал ГБУЗ «ГКБ №24 ДЗМ» - Перинатальный центр

IX БЕРЕМЕННОСТЬ. IV СВОЕВРЕМЕННЫЕ РОДЫ. ОАГА. ЯВЛЕНИЕ АКУШЕРСКОГО ТРАВМАТИЗМА: НЕПОЛНЫЙ РАЗРЫВ МАТКИ, МАНИФЕСТИРУЮЩИЙ НА 3-И СУТКИ. ХИРУРГИЧЕСКАЯ СТЕРИЛИЗАЦИЯ

Разрыв тела матки – тяжелейшее проявление акушерского травматизма. Его частота колеблется от 0,015% до 0,1% от общего числа родов.

Пациентка Г., 36 лет, поступила в Перинатальный центр ГКБ №24 в 05:44 08.N.N. по направлению врача женской консультации с диагнозом «Беременность 39 недель. Головное предлежание. Первый период родов. ОАГА. Состояние после снятия швов с шейки матки». Наблюдалась в женской консультации с 6 недель беременности. Жалоб при поступлении не было. Из анамнеза: данная беременность 9-я: 1-я беременность – 2000 г., мед. аборт, 8 нед., без осложнений; 2-я беременность – 2001 г., мед. аборт, 8 нед., без осложнений; 3-а беременность – 2002 г., мед. аборт, 8 нед., без осложнений; 4-я беременность – 2003 г., неразвивающаяся, 12 нед., без осложнений; 5-ая беременность – 2003 г. неразвивающаяся, 12 нед., без осложнений; 6-ая беременность – 2005 г., преждевременные роды в 25 нед. (ИЦН, мальчик, 500 гр., интранатальная гибель плода); 7-ая беременность – 2006 г., своевременные роды, ИЦН, швы на ш/матки, мальчик 3500 гр, 52 см, без осложнений; 8-ая беременность – 2007 г. своевременные роды, ИЦН, швы на ш/матки, мальчик 3500 гр, 52 см, без осложнений; 9-ая беременность данная, самопроизвольная. Течение беременности: I триместр – без осложнений (прием КОК «Ярина» до 4 недель беременности); II триместр – в сроке 18 недель диагностирована ИЦН, госпитализация в ПЦ ГКБ 24, произведена хирургическая коррекция ИЦН (прием гестагенов до 34 недель беременности); III триместр – в сроке 38 недель госпитализация в ПЦ ГКБ 24 для снятия шва с шейки матки. Течение настоящих родов: с 04:00 отмечает развитие регулярной родовой деятельности; 08:00 с целью обезболивания в родах проведена ЭДА; 16:05 родился живой доношенный мальчик весом 3580 г., ростом 52 см., с оценкой по шкале Апгар 8-8

баллов; 16:15 самостоятельно отделилась плацента, и выделился послед. Учитывая паритет родов, проведено контрольное обследование стенок полости матки: стенки матки целы. Осмотр родовых путей: разрыв шейки матки 2 ст. слева, разрыв промежности 2 ст. Кровопотеря 200 мл. При осмотре 09.N.N. и 10.N.N.: Состояние удовлетворительное, стабильное; жалоб нет; живот мягкий, безболезненный. Перитонеальных симптомов нет. Матка плотная, безболезненная. Выделения кровяные, умеренные. УЗИ: тело матки увеличено до 14 недель беременности, миометрий обычной структуры, полость матки не расширена. Осмотр 11.N.N.: Жалобы на боли в правой подвздошной области. Симптомы раздражения брюшины положительные. Матка болезненная при пальпации по правому ребру. УЗИ: без патологии. При влагалищном исследовании (под ЭДА): на 2 см выше внутреннего зева, справа по ребру определяется дефект (ниша) длиной 2-3 см., глубиной 1-1,5 см. Диагноз: III сутки после IV срочных родов. ОАГА. Ручное обследование полости матки. Острый живот. Разрыв матки. Проведена операция: нижнесрединная лапаротомия. Ревизия брюшной полости. Перевязка внутренних подвздошных артерий. Ушивание неполного разрыва матки. Хирургическая стерилизация.

Предрасполагающие к разрыву матки факторы у пациентки Г.: внутриматочные манипуляции (> 5 выскабливаний полости матки), хирургическая коррекция ИЦН, паритет родов (IV роды). Благодаря правильной интерпретации жалоб пациентки и проведению ручного обследования стенок полости матки опытными специалистами удалось вовремя предотвратить дальнейшее развитие послеродового осложнения.

Гущин В.А., Бичурина А.С.
ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России

Научный руководитель:
Курносенко Илона Владимировна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ НА ФОНЕ БЕРЕМЕННОСТИ

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) – хроническое системное заболевание генетической природы, относится к группе тромботических микроангиопатий (ТМА), характеризуется неконтролируемой активацией альтернативного пути комплемента, ведущего к генерализованному тромбообразованию в сосудах микроциркуляторного русла. Акушерская ТМА является редкой патологией, на ее долю среди всех случаев аГУС приходится 8-18%. У больных, перенесших акушерский аГУС, в 75% случаев в течение года развивается терминальная почечная недостаточность, требующая проведения гемодиализа.

Пациентка П., 26 лет, 1.11.2016 поступила в Областной Перинатальный Центр г. Челябинска с диагнозом: Беременность 35 недель 6 дней. «Незрелая» шейка матки (6 б по Бишопу). Угрожающие преждевременные роды. Рубец от бывшей операции кесарева сечения. Монохориальная диамниотическая двойня, поперечное положение второго плода. Хроническая плацентарная недостаточность. Миопия средней ст. Ангиопатия сетчатки.

13.11.2016 в 17 ч. в связи с развитием спонтанной родовой деятельности, проведено кесарево сечение в экстренном порядке. Операция прошла без особенностей. Родились два мальчика: 2 370,0 36 см 7-8 баллов и 2 770,0 49 см 7-8 баллов. Общая кровопотеря составила 700,0 мл. 14.11.16 в 9:20 ч появились жалобы на выпадение полей зрения и снижение остроты зрения. Консультация офтальмолога: двухсторонний застой ДЗН. Ангиопатия по гипертоническому типу. Консультация невролога:

психогенная слепота, рекомендовано исключить демиелинизирующий процесс головного мозга. МРТ головного мозга: очаги ишемии. Rg гр. клетки: гидроперикард, гидроторакс. По УЗИ органов брюшной полости: свободная жидкость в брюшной полости. Во время проведения УЗИ зафиксировано резкое ухудшение состояния пациентки: потеря сознания с последующим развитием клонико-тонических судорог (на фоне АД 140/100). Объективно: отмечены выраженные отеки, кожный тромбогеморрагический синдром. Проведена интубация, медикаментозное купирование приступа, продолжена антигипертензивная терапия. Лабораторные анализы на момент операции: протеинурия до 8 г/л, тромбоцитопения до 24 х 10^9, общий Блр – 85 (прямой 47 г/л), креатинин 147-184 г/л, мочевина 7,7-7,3 г/л, АсТ – 1287,5, АлТ – 566,8 гипокоагуляция по тромбоэластограмме, прокальцитонин > 10. После взятия крови на ADAMTS-13 начата плазмоинфузия из расчета 20 мл/кг. 15.11.16 в 1000 операция: экстирпация матки с придатками. В брюшной полости - до 2 л жидкой крови, сосуды миометрия имбибированы. 16.11.16 получен результат обследования на ADAMTS-13 - 68%, что подтвердило диагноз аГУС. Начата этиопатогенетическая терапия — экулизумаб. В дальнейшем в условиях отделения реанимации ЧОКБ №1 продолжена этиопатогенетическая терапия. Проведено 24 сеанса гемодиализа. В связи со своевременно начатой терапией у пациентки не развилась ХПН. В настоящее время находится дома, с детьми, на диспансерном контроле.

Таранова Ю.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Медведев Игорь Борисович[1] д.м.н., профессор
Дергачёва Надежда Николаевна[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - Международный центр охраны зрения

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ СО ЗРЕЛОЙ КАТАРАКТОЙ ОБОИХ ГЛАЗ И КЕРАТОКОНУСОМ III СТАДИИ НА ПРАВОМ И КЕРАТОКОНУСОМ IV СТАДИИ НА ЛЕВОМ ГЛАЗУ

Из анамнеза: Пациентка К. 64 года, считает себя больной в течение последних 10 лет, когда стала отмечать снижение остроты зрения. От предложенного ранее оперативного вмешательства отказывалась.

В Центр глазной хирургии обратилась с жалобами на очень низкое зрение. В результате обследования VisOD – счет пальцев на расстоянии 25 см, VisOS – счет пальцев на расстоянии 10 см. Внутриглазное давление обоих глаз в пределах нормы. При осмотре за щелевой лампой визуализируется истончение роговицы обоих глаз, стрии Фогта и помутнение стромы роговицы левого глаза. На обоих глазах - зрелая катаракта. По данным пахиметрии толщина роговицы: OD - 362 мм, OS -196 мм, по данным кератотопограммы: кривизна OD - 65,6 дптр, OS - 81,75 дптр.

Предложена следующая двухэтапная тактика лечения: на правом глазуи– факоэмульсификация катаракты и имплантация интраокулярной линзы с последующей имплантацией стромальных сегментов, на левом - сквозная кератопластика с экстракцией катаракты. Пациентка категорически отказывалась от кератопластики на левом глазу.

23.03.2017 проведена комбинированная операция на правом глазу: факоэмульсификация катаракты с имплантацией интраокулярной линзы с оптической силой в 3 дптр и имплантация стромального сегмента при помощи Femtosecond laser.

Состояние пациентки в раннем послеоперационном периоде: жалоб не предъявляет, VisOD без коррекции 0,1. VisOD sph+2,0 cyl +4,0 ax 120 = 0,2. По данным пахиметрии толщина роговицы: OD - 362 мм, по данным кератотопограммы: кривизна OD - 60,94 дптр.

Существенное улучшение зрения позволило получить согласие пациентки на кератопластику. 01.06.2017 проведено оперативное вмешательство: факоэмульсификация катаракты с имплантацией интраокулярной линзы с оптической силой в 24 дптр и сквозная кератопластика левого глаза.

Ход операции: после завершения факоэмульсификации катаракты с имплантацией интраокулярной линзы с оптической силой в 24 дптр и герметизации при помощи вакуумного трепана диаметром 7,75 мм, высечен диск роговицы. Участок патологически изменённой роговицы удален. Заранее высечен роговичный диск кератопластического материала диаметром 7,75 мм, перенесенный в ложе роговицы реципиента. Фиксирован четырьмя узловыми швами, а затем наложен непрерывный обивной шов. Герметизация передней камеры глаза.

Состояние пациентки на 29.09.2017: жалоб не предъявляет.

VisOD cyl +3,0 ax 120 = 0,4. VisOS cyl -6,0 ax 120 = 0,15. По данным пахиметрии толщина роговицы: OD - 363 мм, OS - 507 мм, по данным кератотопограммы: кривизна OD - 62,76 дптр, OS - 53,01 дптр.

Пациентка находится под наблюдением в Центре глазной хирургии. Планируется снятие швов после кератопластической операции не ранее чем через 1 год на левом глазу. При появлении признаков дальнейшего прогрессирования заболевания роговицы левого глаза, будет предложен курс роговичного коллагенового cross-linking в сочетании с рибофлавином для придания роговице дополнительной упругости. Если в будущем начнет наблюдаться прогрессирование аметропии, то будет решаться вопрос о возможных вариантах рефракционной коррекции зрения.

Серебренникова П.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Счастливцев Илья Вениаминович к.м.н., доцент
ФГБУ «КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА №1 (Волынская)» Управление делами Президента РФ

ГАСТРЭКТОМИЯ И ЭКСТИРПАЦИЯ ПИЩЕВОДА АБДОМИНОЦЕРВИКАЛЬНЫМ ДОСТУПОМ У ПАЦИЕНТКИ С РАСПАДАЮЩЕЙСЯ ОПУХОЛЬЮ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА, ОСЛОЖНЕННОЙ ПРОДОЛЖАЮЩИМСЯ АРТЕРИАЛЬНЫМ КРОВОТЕЧЕНИЕМ

Пациентка С., 60 лет, поступила в ФГБУ Управление делами Президента РФ «КЛИНИЧЕСКУЮ БОЛЬНИЦУ №1 (ВОЛЫНСКУЮ)» с предварительным диагнозом: «Язвенная болезнь желудка, обострение. Желудочно-кишечное кровотечение». Жалобы при поступлении на слабость, головокружение, повышенную утомляемость, стул черного цвета в течение недели.

Anamnesis morbi: 07.10. поступила в больницу г. Химки с обострением язвенной болезни и желудочно-кишечным кровотечением. После проведенного обследования, была выписана на амбулаторное лечение. Назначены препараты омепразола и висмута трикалия дицитрата.

Спустя 2 месяца вновь отметила появление черного стула. При амбулаторной ЭГДС от 18.12. выявлена язва кардиального отдела желудка. Взята биопсия. Обследовалась и лечилась амбулаторно.

24.12. резкое ухудшение состояния пациентки: нарастание слабости, головокружения. Госпитализирована в отделение реанимации Клинической больницы №1 с клинической картиной желудочно-кишечного кровотечения. При экстренной ЭГДС выявлена опухоль кардиального отдела

желудка и нижней трети пищевода с изъязвлением и распадом, продолжающимся артериальным кровотечением. Эндоскопический гемостаз безуспешен.

В клиническом анализе крови гемоглобин снижен до 60 г/л, эритроциты $2{,}11 \times 10^{12}$ /л, гематокрит снижен до 17,4%.

Предоперационный диагноз: Опухоль желудка с переходом на пищевод с распадом. Продолжающееся желудочно-кишечное кровотечение тяжелой степени. Постгеморрагическая анемия тяжелой степени.

25.12. Выполнены: гастрэктомия с экстирпацией пищевода абдоминоцервикальным доступом. Эзофагостома. Энтеростома по Ру. Дренирование брюшной полости. Дренирование средостения. Дренирование левой плевральной полости.

Результаты гистологического исследования: гастроинтестинальная стромальная опухоль.

В послеоперационном периоде проводилось частое дробное питание через энтеростому с положительным эффектом. В анализах от 09.04. общий белок – 67 г/л. В клиническом анализе крови гемоглобин -125 г/л, эритроциты - $4{,}37 \times 10^{12}$/л.

При УЗИ, МСКТ органов грудной и брюшной полости данных за генерализацию онкопроцесса нет.

16.04. Реконструктивная загрудинная эзофагоколопластика. Холецистэктомия. Дренирование брюшной полости. Сформированы эзофагосигмоанастомоз по типу конец в конец, асцендосигмоанастомоз по типу конец в конец, анастомоз между вторым концом трансплантата толстой кишки и тонкой кишкой по типу конец в бок двухрядным швом.

В послеоперационном периоде пациентке проводилась инфузионная терапия, профилактика тромбоэмболических осложнений.

При контроле пассажа бария от 26.04. эзофагосигмоанастомоз состоятелен, хорошо функционирует, затёков контраста нет. Контраст своевременно попадает в тонкую кишку.

Спустя год после произведенной реконструктивной операции в виде загрудинной эзофагоколопластики, состояние пациентки С. удовлетворительное, активных жалоб не предъявляет, питание самостоятельное, явления дисфагии отсутствуют.

Носова Л.А., Бардаханова М.А.
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Научный руководитель:
Цхай Виталий Борисович д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

БЛАГОПРИЯТНЫЙ ИСХОД БЕРЕМЕННОСТИ У ПАЦИЕНТКИ С МНОЖЕСТВЕННОЙ МИОМОЙ МАТКИ И БОЛЬШИМ СУБМУКОЗНЫМ УЗЛОМ

Субмукозное расположение миоматозного узла обуславливает снижение вероятности имплантации плодного яйца, что может служить причиной бесплодия, а при беременности большой субмукозный миоматозный узел может явиться причиной её невынашивания.

В связи с этим представляет интерес клинический случай благоприятного исхода рождения ребенка в доношенный срок беременности у пациентки с множественной миомой матки с большим субмукозным узлом.

Пациентке Н., в 2014 году, в возрасте 31 года, впервые был поставлен диагноз: Миома матки. Последующие 3 года у пациентки роста миоматозного узла не отмечалось, клинических проявлений в виде обильных менструаций не имелось.

В 2016 году у пациентки наступила беременность в возрасте 34 лет. С 7-8 недели состояла на учете в женской консультации, регулярно посещала врача. В I и II триместрах отмечалась угроза прерывания беременности. В результате 11 проведенных УЗИ наблюдалась динамика роста двух миоматозных узлов: с 70х66 мм до 104х75 мм, с 63х59 мм до 86х79 мм.

При сроке 38 недель беременности пациентка поступила в отделение патологии беременных КГБУЗ «Родильный дом № 5» г. Красноярска с диагнозом: Беременность 38 недель. Множественная миома матки. Преэклампсия умеренная. Первые предстоящие роды в 34 года.

Планом ведения родов предусматривалось родоразрешение путем операции кесарева сечения в плановом порядке, с учетом множественной миомы матки больших размеров, и первых предстоящих родов в 34 года. Однако в связи с преждевременным разрывом плодных оболочек пациентка родоразрешена операцией кесарева сечения в экстренном порядке.

Особенности операции кесарева сечения: Чревосечение по Пфанненштилю, кесарево сечение поперечным разрезом нижнего сегмента. На операции извлечен живой, доношенный ребенок, массой 3160 г., рост 51 см, без асфиксии, с оценкой по шкале Апгар: 8/9 баллов. Послед выделен без труда. При ручной ревизии полости матки по левой боковой стенке обнаружен нижний полюс большого интерстициально-субмукозного узла, выступающего в полости на 1/3 от своего объема. Размер узла до 12 см в диаметре. Через один разрез на матке по передней стенке удалено три миоматозных узла: субсерозный на передней поверхности справа до 3-4 см в диаметре, интерстициально-субсерозный по передней поверхности справа, диаметром 8-9 см, интерстициально-субмукозный, диаметром до 12 см. При удалении субмукозного узла произошло вскрытие полости матки на расстояние до 4 см. Рана на матке ушита тремя рядами швов с наложением после миомэктомии противоспаечного и гемостатического сетчатого барьера «Сурджисел». Общая кровопотеря 1200 мл.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На 7 сутки пациентка Н. выписана с ребенком в удовлетворительном состоянии.

Данный клинический случай демонстрирует, что, несмотря на наличие множественной миомы матки с субмукозным расположением одного из узлов большого размера диаметром до 12 см, у женщины относительно удовлетворительно протекала беременность и закончилась хорошим перинатальным исходом - рождением доношенного здорового ребенка.

Список использованных источников:

1. Савельева Г.М., Серов В.Н., Сухих Г.Т. и др. Национальное руководство. Акушерство. 2016

2. Адамян Л.В., Андреева Е.Н., Артымук Н.В. и др. Клинические рекомендации (протокол лечения). Миома матки: диагностика, лечение и реабилитация. 2015

3. Цхай В.Б. и др. Благоприятный исход беременности у пациентки с большим субмукозным узлом. Актуальные вопросы акушерства и гинекологии. 2012

Магомедова М.М.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Кузнецов Павел Андреевич
Филиал ГБУЗ «ГКБ №24 ДЗМ» - Перинатальный центр

СЛУЧАЙ РОДОРАЗРЕШЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ ПОСЛЕ ДВУХ ПРИСТУПОВ ЭКЛАМПСИИ

Пациентка Ш., 19 лет. Хронические заболевания, травмы, операции отрицает. Гинекологические заболевания отрицает. Данная беременность первая, самопроизвольная. На учете в женской консультации не состоит, не обследовалась. Со слов матери о беременности не знала. При появлении

судорог с потерей сознания самостоятельно обратились в медицинский центр. Там был установлен диагноз: Беременность 23-24 нед. Эклампсия. В медицинском центре во время осмотра повторился приступ эклампсии, АД 170/100 мм рт.ст. Был вызван наряд скорой медицинской помощи и в тяжелом состоянии пациентка была доставлена в 24 ГКБ «Перинатальный центр».

Диагноз при поступлении: Беременность 23 нед. 4 д. Головное предлежание плода. Эклампсия. Необследованная.

В приемном отделении была осмотрена зам. главного врача, дежурным врачом и дежурным анестезиологом. Состояние при поступлении тяжелое. В сознании, головной боли нет. Зрение обычное. Кожные покровы обычной окраски, чистые. АД 150/105 мм рт.ст. Язык чистый, влажный. Живот увеличен в объеме за счет беременной матки, безболезненный при пальпации во всех отделах. Перитонеальных симптомов нет. Матка в нормотонусе, безболезненная при пальпации во всех отделах. Сердцебиение плода ритмичное 140 уд в мин. Выделения слизистые. Мочилась. При экспресс-анализе белок «3+» по тест полоске.

В приемном отделении начато в/в введение раствора сульфата магния, нифедипин 10 мг. Беременная на каталке госпитализирована в ОАиР для клинико-лабораторного дообследования, уточнения диагноза.

Через час повторно осмотрели. АД 140/90 мм рт.ст. Моча по постоянному катетеру светлая, почасовой диурез адекватный. В общем анализе мочи белок - протеинурия 2,6 г/л. Клинический, биохимический анализ крови, гемостазиограмма в пределах нормы. Диагноз: Беременность 23,4 недели. Эклампсия.

Учитывая эклампсию у беременной со сроком 23,4 недели, показано родоразрешение путем операции кесарево сечение в экстренном порядке. Было проведено чревосечение по Джоэл-Кохану, кесарево сечение по Штарку. За головку извлечена живая недоношенная девочка весом – 590 г, длиной – 28 см, с оценкой по шкале Апгар 2-3 бала. Ребенок был переведен в ОРИТ. Общая кровопотеря составила 400 мл.

Пациентка была осмотрена выездным неврологом в раннем послеродовом периоде. Данных за очаговую неврологическую симптоматику не выявлено. После осмотра окулистом был выявлен ангиоспазм сосудов сетчатки. На 3-е сутки в удовлетворительном состоянии родильница переведена в послеродовое отделение. На 6-е сутки после операции была повторно осмотрена неврологом с проведением МРТ – данных за очаговое поражение ЦНС нет; нефрологом - Эклампсия. Данных за заболевание почек не выявлено; терапевтом – Эклампсия. Анемия средней степени.

Послеродовый период протекал на фоне утеротонической, антибактериальной, антианемической, антикоагулянтной, антигипертензивной терапии.

Выписана на 10 сутки после родов в удовлетворительном состоянии.

Чаще всего развитие эклампсии несет за собой серьезные последствия для здоровья вплоть до летального исхода для плода и тяжелейших гипоксических повреждений для матери. Единственным эффективным методом лечения является срочное родоразрешение. Своевременное вмешательство в данном случае позволило сохранить жизнь и здоровье молодой женщине.

Юдина В.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Киценко Юрий Евгеньевич
Ефетов Сергей Константинович к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

ДИВЕРТИКУЛИТ ПОД МАСКОЙ ОПУХОЛИ

Актуальность: зачастую диагностика дивертикулярной болезни бывает сложной и непредсказуемой. Осложнения, такие как абсцесс или свищ, встречаются в 16% наблюдений дивертикулита, однако стеноз толстой кишки описывается в литературе менее чем в 1% случаев. При возникновении толстокишечной непроходимости основной задачей является установление причины обструкции. Наиболее частой причиной хронического нарушения пассажа по толстой кишке являются новообразования. Однако в некоторых случаях дифференциальная диагностика может быть затруднительна.

Клинический случай: пациентка К., 56 лет, с 2007 года предъявляла жалобы на боли в животе без четкой локализации, с 2013 года присоединилось вздутие живота и затруднение отхождения стула. По данным обследований был установлен диагноз: синдром раздраженной кишки. В августе 2015 года при диспансерном проведении колоноскопии диагностировано внепросветное образование в области дистальной трети сигмовидной кишки, сдавливающее кишку извне, биопсия не выполнена в связи с отсутствием изменений на слизистой. При выполнении МРТ органов брюшной полости были выявлены признаки опухолевого процесса в области ректосигмоидного перехода с региональной лимфаденопатией. Пациентку стали беспокоить частые запоры с длительным нарушением отхождения стула и газов, на фоне приема растительных слабительных препаратов и бесшлаковой диеты отмечала временное улучшение. В октябре 2015 года пациентка была направлена в Клинику колопроктологии и малоинвазивной хирургии УКБ №2 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, проведен диагностический поиск. По данным компьютерной томографии выявлено внутрикишечное новообразование в дистальной трети сигмовидной кишки и регионарная лимфаденопатия, что по КТ-признакам соответствует лимфоме, гастроинтестинальной стромальной опухоли и болезни Крона. В связи с развитием толстокишечной непроходимости принято решение об оперативном лечении. Интраоперационно в области ректосигмоидного перехода имелось стенозирующее просвет кишки опухолевидное образование, подвижное при попытке смещения, с подпаянным к нему измененным правым яичником. Выполнена лапароскопически-ассистированная передняя резекция прямой кишки с формированием концевой десцендостомы. Окончательный диагноз был установлен лишь по результату патоморфологического исследования препарата: многочисленные дивертикулы с хроническим воспалением, гнойным расплавлением стенки и формированием внутристеночных хронических абсцессов. Опухолевого роста в пределах исследованного материала не обнаружено. Впоследствии пациентке была выполнена реконструктивно-восстановительная операция с ликвидацией концевой десцендостомы.

Заключение: несмотря на широкие возможности современных методов исследований, не всегда удается установить диагноз на дооперационном этапе. При лечении дивертикулярной болезни следует учитывать, в том числе, и редкие варианты клинического течения дивертикулита.

Хирургия

Карданова К.Б., Лебедев Д.А., Михайлов Н.Д., Соломин В.Д.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Журавель Сергей Владимирович д.м.н., доцент
Свиридов Сергей Викторович д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ФУЛЬМИНАНТНОГО ТЕЧЕНИЯ ГЕПАТИТА А. ПЕРЕСАДКА ПЕЧЕНИ ОТ ПОСМЕРТНОГО ДОНОРА

Аннотация: Фульминантное течение вирусных гепатитов — это тяжелая форма гепатита, протекающая с явлениями острой печеночной недостаточности, отражающей острый массивный некроз гепатоцитов и сопровождающейся клиническими признаками печеночной энцефалопатии, не связанной с предшествующими хроническими заболеваниями печени. Частота встречаемости фульминантного течения гепатита А по данным ВОЗ составляет 0.1-0.4% всех случаев заболевания гепатитом А.

Высокая летальность и преимущественно молодой возраст пациентов представляет актуальным определить современные подходы к терапии.

Клиническое наблюдение: Пациент Л., 1970 г/р 15.03.17 стал предъявлять жалобы на утомляемость, слабость, повышение температуры тела, в связи с чем принимал НПВС. 20.03.17 отметил пожелтение кожных покровов и склер, обратился в частную клинику, где был верифицирован диагноз гепатита А и назначено консервативное лечение, диета. На фоне проводимого лечения состояние ухудшилось. Больной поступил 29.03.17 в НИИ Склифосовского со спутанным сознанием, желтушностью кожных покровов и слизистых оболочек, кровоточивостью из мест инъекций. При поступлении билирубин 294 мкмоль/л, АСТ 6100, АЛТ 5200 , аммиак 1154 мкмоль/л, альбумин 26 г/л, тромбоциты 355, ГГТ 88.0, МНО 2.5, ПТИ(%) 26. По результатам УЗИ брюшной полости свободной жидкости не выявлено, ЭХО-признаки диффузных изменений печени, нарушений артериальной гемодинамики печени, гепатомегалии, диффузных изменений поджелудочной железы.

Пациент госпитализирован в ОРИТ, назначена интенсивная терапия печеночной недостаточности, проведен сеанс экстракорпорального адсорбционного диализа («Prometheus»), несмотря на проводимую терапию, состояние ухудшалось, нарастали признаки печеночной энцефалопатии, обусловленные отеком головного мозга. Пациент был экстренно поставлен в лист ожидания печени.

31.03.17 была выполнена ортотопическая трансплантация печени от посмертного донора. Интраоперационный период прошел без осложнений, кровопотеря составила 300 мл. Произведена реинфузия 100 мл аутоэритроконцентрата. Ранний п/о период не осложнен, экстубирован на 1 сутки, ферменты цитолиза АлТ 100.5, АсТ 58.3 с последующей положительной динамикой. Выписан из клиники на 21 сутки после операции. Во время амбулаторного приема 20.09.17 жалоб не предъявляет. Ферменты не повышены. Пациент строго следует рекомендациям.

Заключение: Диагностика фульминантного течения гепатита А, интенсивная терапия и своевременно выполненная трансплантация печени спасли жизнь крайне тяжелому пациенту.

Никитина Д.Н., Маргиева Д.А., Элоян М.Н., Соломин В.Д.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Солонцов Юрий Николаевич, ассистент
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

CAKUT СИНДРОМ

CAKUT-синдром – сочетание аномалии почек и мочевых путей.

Пациент: П.Э., 2015 г.р. поступил в РДКБ в отделение урологии в возрасте 2-х месяцев. Из анамнеза известно: болен с рождения, после госпитализации был установлен диагноз CACUT-синдром. I-образная почка. Перекрестная дистопия левой почки. Уретероцеле справа. Дивертикул мочевого пузыря справа. Гидронефроз справа. Обструктивный мегауретер справа. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретральная эктопия мочеточника слева. Удвоение уретры и полового члена. Гипоплазия удвоенной части полового члена и уретры. Хроническая болезнь почек, 5 ст. Метаболический ацидоз. Хронический пиелонефрит.

Проведено этапное хирургическое лечение на четырех уровнях мочевых путей. Физическое развитие снижено, имеется отставание в психоречевом развитии. Функциональные возможности почки в предкритическом состоянии. Имеется труднокоррегируемый канальциевый ацидоз. По решению консилиума было принято решение о необходимости начала заместительной терапии перитонеальным диализом. Через 6,5 месяцев в связи с остро возникшей странгуляционной кишечной непроходимостью проведена релапаротомия, резекция илеоцекального перехода с подвздошной кишкой с дивертикулом Меккеля, наложен тонко-толстокишечный анастомоз.

Ребенок на данный момент в стабильном состоянии, в дальнейшем планируется пересадка почки.

Калинин А.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Гурвич Елена Владимировна
Павлова Ольга Юрьевна

ИМПЛАНТАЦИЯ ДЕНТАЛЬНЫМИ ИМПЛАНТАМИ СИСТЕМЫ STRAUMANN У ПАЦИЕНТА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ I ТИПА С ПОСЛЕДУЮЩИМ ПРОТЕЗИРОВАНИЕМ НА ИМПЛАНТАХ

Пациент М., 38 лет, обратился в стоматологическую клинику с жалобой на подвижность зубов 32, 31, 41, 42. Ранее данные зубы были зашинированы по типу ортодонтического ретейнера. Из анамнеза: имеется сахарный диабет I типа, хронический пародонтит тяжёлой степени. На момент приёма: обострение хронического пародонтита. На компьютерной томограмме: атрофия костной ткани в области всех зубов; в области зубов 32-42 атрофия до верхушек корней. При зондировании пародонтальных карманов, глубина достигает верхушек корней (более 5 мм). Рецессия десны тяжёлой степени тяжести. Было принято решение: удаление 4-х зубов. Пациент пожелал восстановить дефект с помощью дентальных имплантов с дальнейшим протезированием на имплантах и отказался от съёмного протезирования на время отсутствия зубов. После проведения анализа крови на гликированный гемоглобин (показатели ниже 6,5%), было принято решение на операцию по имплантации дентальными имплантами системы Straumann Roxolid®. Удаление проводили по типу ампутации корней зубов 32, 31, 41, 42 с сохранением коронковой части в зашинированном виде для

сохранения эстетики, путём сепарации коронковой части зуба; лунки были зашиты шовным материалом VICRYL; швы сняты на 28-е сутки. Через 6 месяцев была произведена имплантация дентальными имплантами системы Straumann Roxolid® в области 31,41 с подсадкой костного материала BioOs; произведено ушивание раневой поверхности. Через 6 месяцев были удалены зашинированные коронковые части зубов 32, 31, 41, 42; снят слепок силиконовой массой; изготовлена модель с Wax Up-ом, для изготовления ключа к временным коронкам; шинированные коронки зубов установлены обратно. Через 2 недели, совместно с ортопедом: под местной анестезией произведён разрез мягких тканей по альвеолярному гребню, в области отсутствующих зубов 32, 31, 41, 42; скелетирована кость; удалены заглушки имплантов и установлены временные абатменты с облицовкой; раневая поверхность изолирована кофердамом; шахты абатментов изолированы тефлоном; изготовлены временные коронки на импланты прямым способом через силиконовый ключ; открытие шахт; шлифовка, полировка временных коронок; установка временных коронок на импланты; ушивание мягких тканей. 13.NN.NN – состояние удовлетворительное, жалоб нет; 22.NN.NN – произведено снятие зубных отложений с обеих челюстей; проф. гигиена показана 4 раза в год с динамическим наблюдением. Через 6 месяцев после открытия имплантов были сняты слепки для изготовления постоянных коронок на имплантах, способом зарытой ложки. Через 2 месяца произведена примерка циркониевого каркаса коронок на имплантах. Через 2 недели – примерка коронок из диоксида циркония в области отсутствующих зубов 32-42. Через 2 недели – припасовка и фиксация коронок из диоксида циркония с помощью цемента (implant-cem) на абатменты.

На данный момент состояние пациента удовлетворительное, планируются дальнейшие имплантации. Благодаря имплантам нового поколения, изготовленных из сплава двух металлов: циркония (15%) и титана (85%), имеющих более высокую прочность на разрыв и износостойкость, чем титановые имплананаты аналогичных размеров, и специальному покрытию имеется возможность установки имплантов пациентам с такими заболеваниями, как сахарный диабет I типа и пародонтит средней и тяжёлой степени тяжести, при условии компенсированного течения заболевания.

Латышев А.В., Колчин С.А., Салимханов В.Я., Куракин К.А., Сорвин В.А.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Научный руководитель:
Дробышев Алексей Юрьевич, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

ГЕНИОПЛАСТИКА В ОРТОГНАТИЧЕСКОЙ ХИРУРГИИ

Подбородочный отдел нижней челюсти играет важную роль в формировании профиля лица, поэтому любая его деформация нарушает баланс и гармонию между различными лицевыми структурами. Форма подбородка подсознательно ассоциируется с «характером» или «индивидуальностью». Овальная форма, как правило, рассматривается как признак, связанный с женственностью, в то время как волевой, квадратный подбородок - с мужественностью.

В настоящей работе описан клинический случай пациента К. с третьим скелетным классом развития зубочелюстной системы и чрезмерным развитием подбородочного отдела. Мы провели цефалометрические расчеты на всех этапах комбинированного лечения, которое включало ортодонтическую подготовку к операции, ортогнатическую операцию и специальную суживающую гениопластику.

Пациент К. обратился в клинику с жалобами на нарушение жевательной функции и эстетический недостаток нижней трети лица. Проведены: клиническое обследование, фотометрия, анализ гипсовых моделей челюстей, конусно-лучевая компьютерная томография, цефалометрические расчеты, анализ взаимоотношения подбородка с различными структурами лица. На основании полученных результатов был поставлен диагноз: третий скелетный класс развития зубочелюстной системы, макрогения.

Для достижения более высокого эстетического результата одновременно с ортогнатической операцией была проведена суживающая гениопластика. Рентгенологический контроль результатов осуществлялся через 7 дней, через 1 месяц и через 3 месяца после операции.

В результате комбинированного лечения нормализовано положение челюстей и подбородка, что повысило эстетический результат ортогнатической операции. Пациент был выписан на 14-е сутки после операции, эстетическим результатом доволен. В нашей работе подробно описано изменение цефалометрических параметров подбородка до и после операции.

Таким образом, проведение гениопластики одномоментно с ортогнатической операцией позволяет повысить эстетический результат проведенного лечения.

Салимханов В.Я., Сорвин В.А., Латышев А.В., Колчин С.А.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Научные руководители:
Дробышев Алексей Юрьевич д.м.н., профессор
Куракин Константин Александрович к.м.н., ассистент
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

НЕКРОЗ УЧАСТКА ТВЕРДОГО НЕБА, ОБУСЛОВЛЕННЫЙ НАРУШЕНИЕМ ПИТАНИЯ ОТ СКОМПРОМЕТИРОВАННЫХ НИСХОДЯЩИХ НЕБНЫХ АРТЕРИЙ, ПОСЛЕ ЗНАЧИТЕЛЬНОЙ РОТАЦИИ ВЕРХНЕЙ ЧЕЛЮСТИ ПРОТИВ ЧАСОВОЙ СТРЕЛКИ

Введение: В настоящее время ортогнатическая хирургия - безопасная, предсказуемая операция, демонстрирующая стабильные и хорошие результаты лечения. Аваскулярный некроз верхней челюсти после остеотомии по типу ЛеФор I является редким осложнением, которое, как сообщается в литературных источниках, происходит в <1% случаев. В настоящей статье описывается клинический случай осложнения после проведения двучелюстной ортогнатической операции. Описано послеоперационное осложнение (некроз участка твердого неба) в динамике, тактика лечения, ход операции и интраоперационные перемещения челюстей, предполагаемые причины возникновения. Рассмотрены причины возникновения и алгоритм лечебных мероприятий при возникновении подобных осложнений.

Материалы и методы: Пациентка Б. 19 лет обратилась в клинику с жалобами на эстетический недостаток лица и нарушение жевательной функции.

Пациентка была обследована клинически и рентгенологически. На основании полученных результатов был поставлен диагноз: II класс развития зубочелюстной системы, нижняя микро- и ретрогнатия, верхняя макро- и прогнатия. Со стороны общего состояния противопоказаний для проведения оперативного лечения не выявлено.

Для устранения аномалии развития челюстей и нормализации окклюзии была проведена двучелюстная ортогнатическая операция – остеотомия верхней челюсти по ЛеФор I, межкортикальная остеотомия нижней, остеотомия подбородочного отдела. Интраоперационные

перемещения проведены согласно предоперационному планированию, операция прошла без особенностей, нисходящие небные артерии сохранены.

В раннем послеоперационном периоде отметили участок некроза слизистой оболочки треугольной формы, в дистальных отелах твердого неба. Проведена некрэктомия, 10 сеансов гипербарической оксигенации (ГБО), назначена антибактериальная терапия, актовегин в терапевтических дозах.

Результаты: после проведения некрэктомии, отмечался участок оголенной костной ткани, треугольной формы, окружающая слизистая оболочка без признаков воспаления. Пациентке проведено 10 сеансов ГБО (ежедневно по 1 часу), продолжена антибактериальная терапия, назначен актовегин в терапевтических дозах. По прошествии полутора месяцев после обнаружения участка некроза удален секвестр размерами 1.5*1.0 см, слизистая на месте удаленного секвестра гранулирует. В процессе дальнейшего наблюдения пациентка жалоб не предъявляла, участок слизистой оболочки после секвестрэктомии зажил вторичным натяжением.

Выводы: несмотря на редкость встречаемости подобных осложнений после проведения ортогнатических операций, в процессе предоперационного планирования следует учитывать факторы риска возникновения нарушений сосудистого питания послеоперационной области. Основные питающие сосуды при остеотомии по ЛеФор I – нисходящие небные артерии, поэтому очень важно учитывать характер перемещения верхней челюсти, величину разобщения костных фрагментов дистальном отделе верхней челюсти (величина разобщения костных фрагментов более 3-5 мм может привести к нарушению питания остеотомированого фрагмента даже при неповрежденных нисходящих небных артериях), соблюдение правильной хирургической техники при проведении остеотомии по ЛеФор I (учитывая анатомические особенности при проведение распила, сагиттальные размеры верхней челюсти при погружении пилы, избегание резких движений при мобилизации остеотомированного фрагмента). Не менее важно принимать во внимание местные и общие факторы риска возникновения нарушений сосудистого питания (таких например как анемия, сахарный диабет, курение, прием наркотиков в анамнезе и т.д.), при сегметарной остеотомии так же возрастает риск нарушений сосудистого питания. Как золотой стандарт в качестве лечения и профилактики подобных осложнений хорошо себя зарекомендовали сеансы ГБО.

Анисимова М.А., Железкова Т.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Бондаренко Карина Рустамовна[1] к.м.н.
Насырова Наиля Ильдаровна[2] к.м.н., доцент
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ФБУ «Центральная клиническая больница гражданской авиации»

СЛУЧАЙ ТРИДЦАТИЛЕТНЕГО НОШЕНИЯ ВНУТРИМАТОЧНОЙ СПИРАЛИ В СОЧЕТАНИИ С НЕТИПИЧНОЙ АНАЭРОБНОЙ МИКРОФЛОРОЙ ВЛАГАЛИЩА

Больная К., 60 лет, поступила в гинекологическое отделение ЦКБ Гражданской Авиации с жалобами на тянущие боли внизу живота, кровянистые выделения из половых путей. Со слов больной, в возрасте 30 лет была установлена внутриматочная спираль (ВМС) в полость матки. К врачу не обращалась длительное время. В марте 2016 г. появились тянущие боли внизу живота с тенденцией к усилению, с апреля 2017 г. стала отмечать кровянистые выделения из половых путей. В связи с этим обратилась к гинекологу поликлиники. Менопауза 10 лет. Беременностей - 5, из них роды - 2, аборты - 3. На осмотре с помощью зеркал влагалище слепо заканчивается на глубине 4-5 см, гиперемировано, контактно кровоточит, в куполе визуализируется полип. Выделения из половых путей кровянистые.

Вследствие ограничения возможности продвижения TV-датчика (1/2 влагалища) целостную УЗИ картину органов малого таза (ОМТ) получить не удалось. Результаты МРТ ОМТ: выявленные изменения тела и шейки матки, в/3 влагалища вероятно соответствуют грубым поствоспалительными изменениям, на фоне которых нельзя исключить неопластический процесс, особенно учитывая визуализируемые лимфатические узлы.

Экстренно направлена в гинекологическое отделение ЦКБ ГА для дальнейшего дообследования и лечения. В ЦКБ ГА 05.05.17 произведена вагиноскопия, рассечение стриктуры в средней трети влагалища, биопсия тканей, отмечено появление гноевидного отделяемого, проведена санация и дренирование осумкованной полости. Взят материал (соскоб из очага) полногеномного секвенирования. Начата антибактериальная терапия.

В гистопрепаратах выявлены фрагменты зрелой грануляционной ткани с полиморфно-клеточной хронической воспалительной инфильтрацией.

Диагноз: аномальное маточное и влагалищное кровотечение на фоне длительного ношения ВМС в полости матки. Сопутствующий диагноз: стриктура влагалища. Полипы влагалища. Атрофический вагинит. Была проведена лапароскопия, рассечение спаек, экстирпация матки с придатками, санация и дренирование брюшной полости. Хирургический диагноз: Пиометра на фоне длительного ношения ВМС. Инфильтрат левого параметра с вовлечением левого мочеточника и передней стенки прямой кишки. Двусторонний хронический сальпингоофорит. Спаечный процесс в малом тазу IV ст. Стриктура влагалища.

Гистология: выраженный хронический эндомиометрит. Хронический цервицит. Фиброзно-железистый полип эндоцервикса. Очаги аденомиоза. Хронический сальпингит вне обострения.

Результаты полногеномного секвенирования для обнаружения наличия облигатных анаэробов: Fusobacterium necrophorum , Fusobacterium gonidiaformans, Fusobacterium spp., Fusobacterium equinum; Prevotella timonensis, Prevotella spp.; Peptostreptococcus anaerobius.

Данный клинический случай демонстрирует особенности адаптации организма к длительному нахождению в полости матки инородного тела, сопровождающегося отграничением воспалительного очага посредством спайкообразования с формированием пиометры, множественных инфильтратов, без клинических проявлений системной воспалительной реакции. В качестве этиологических агентов выступили бактерии, ассоциированные с бактериальным вагинозом, что не типично для постменопаузального периода, которые характеризуется преобладанием аэробной микрофлоры во влагалище.

Юрова М.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

РОБОТ-АССИСТИРОВАННАЯ ЧАСТИЧНАЯ ЦИСТЭКТОМИЯ С ИНТРАОПЕРАЦИОННЫМ УЛЬТРАЗВУКОВЫМ КОНТРОЛЕМ, С УДАЛЕНИЕМ ПУПКА И ТАЗОВОЙ ЛИМФАДЕНЭКТОМИЕЙ ПО ПОВОДУ РАКА УРАХУСА

Актуальность. Рак урахуса составляет 0.2-0.7% среди подтипов рака мочевого пузыря. Бессимптомное течение обусловливает обращаемость пациентов на этапе прогрессирования болезни, когда требуется комплексный подход (хирургия, химиотерапия, лучевая терапия). Однако объем оперативного вмешательства остается дискутабельным.

Цель. Проанализировать результаты лечение пациентки с редким типом злокачественной опухоли урахуса.

Хирургия

Материалы и методы. В феврале 2017 г. пациентка 34 лет была экстренно госпитализирована в ГКБ №31 по поводу эпизода тотальной безболевой макрогематурии со сгустками. По данным гистологического и ИГХ-исследований фрагментов после ТУР мочевого пузыря с опухолью: умеренно дифференцированная аденокарцинома кишечного типа со слизеобразованием, типичной уротелиальной карциномы не обнаружено. Предположительный диагноз: первичная кишечная аденокарцинома мочевого пузыря или урахуса (G2). При обращении в клинику урологии им. Р.М. Фронштейна выполнено МСКТ с контрастным усилением: по внешнему контуру передней части верхушки мочевого пузыря определялось образование с экстра- и интравезикальным ростом (31x36x32 мм и 6x8x11 мм соответственно); регионарной лимфаденопатии не обнаружено. Пациентке было выполнено лечение в объеме робот-ассистированной резекции стенки мочевого пузыря с опухолью с билатеральной тазовой лимфаденэктомией (n=23), en-block резекцией урахуса и удалением пупка.

Результат. При гистологическом исследовании подтвержден рак урахуса, муцинозный тип; выявлено метастатическое поражение одного лимфатического узла. Пациентка с диагнозом «IVa стадия рака урахуса (по Sheldon)» направлена на химиотерапию. Спустя 6 месяцев после оперативного лечения и после 6 курсов лечения по схеме «5-фтороурацил+цисплатин» данных за рецидив при контрольном МСКТ не получено. Пациентка остается под наблюдением.

Заключение. Методом выбора при лечении аденокарциномы урахуса остается хирургический. Тенденция к малоинвазивному и органосберегающему подходу поддерживается благодаря роботической 3D-визуализации и при условии морфологической верификации диагноза может быть обоснована (безрецидивная выживаемость, лучшее качество жизни).

Детская хирургия

Качаян В.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Беришвили Давид Олегович д.м.н.
ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ ВРОЖДЕННОЙ ФИБРОМЫ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА

Обзор различных литературных источников демонстрирует, что первичные опухоли – очень редкие врожденные пороки развития сердца. На основании зарегистрированных данных аутопсий, частота их встречаемости у детей составляет от 0,0017 до 0,28%. Одной из самых распространенных первичных опухолей сердца у детей до 1 года является фиброма (от 7 до 38,5%), которая характеризуется прогрессирующим необратимым ростом.

При выполнении эхокардиографического скрининга антенатально на 30 неделе гестации у плода было выявлено новообразование правого желудочка сердца. Постнатально диагноз был подтвержден. На 9 сутки жизни пациент был переведен в ННПЦССХ им. А. Н. Бакулева для клинической оценки состояния и выбора тактики лечения. По данным МРТ: объемное образование (tumor) 3,2x3,2 см в миокарде правого желудочка, расположенное в базальных и средних отделах. Динамический мониторинг состояния больного позволил принять решение о переносе хирургического лечения на более поздние сроки. Пациент был выписан домой с проводимой мочегонной терапией. Амбулаторно регулярно проводили эхокардиографический контроль изменений морфометрических характеристик сердца, гемодинамики и оценку клинического статуса пациента.

На момент повторной госпитализации возраст ребёнка составил 1 год 1 мес. Физическое развитие соответствовало возрасту. Недостаточность кровообращения I степени.

03.03.2016 была выполнена операция (хирург – акад. РАН Бокерия Л.А.) по удалению фибромы правого желудочка с одновременной криодеструкцией её резидуального компонента в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакохолодовой кардиоплегии.

Послеоперационный период без осложнений. Ребенок выписан на VIII сутки после операции.

Амбулаторный контроль через 6 мес. не выявил роста опухоли и нарушений внутрисердечной гемодинамики.

Данный клинический случай отражает одну из наиболее предпочтительных концепций ведения ребенка с первичной опухолью сердца – достижение баланса между рисками раннего оперативного и консервативного лечения, а также стремление к минимизации соматической травмы пациента с целью снижения риска интра- и послеоперационных осложнений. Иными словами, оперативное вмешательство не выполняется, пока объективное состояние больного удовлетворительное и нет жизнеугрожающих нарушений гемодинамики.

Детская хирургия

Баушев М.А.
ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России

Научный руководитель:
Вавилов Максим Александрович д.м.н.
ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница»

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СЕРПАНТИННОЙ ДЕФОРМАЦИИ СТОПЫ У РЕБЕНКА 11 ЛЕТ

«Серпантинная» стопа или Z-стопа - это деформация стопы при которой сочетается вальгусное положение заднего отдела стопы и приведение переднего отдела стопы. В иностранной литературе данный вид деформации стопы носит название Skewfoot и Z-shaped foot. Этиология данной деформации не известна, но некоторым источникам причиной данного вида деформации можно считать сочетание врожденной приведенной стопы, в силу аномальной закладки 1-й клиновидной кости и диспластического синдрома.

В ОДКБ г. Ярославля обратились родители пациента П. 11-ти лет с жалобами на деформацию обеих стоп, сам ребенок предъявлял жалобы на боль в стопах при ходьбе. Из анамнеза деформация имеет врожденный характер.

При осмотре левой стопы с опорой у пациента отмечается аддукция переднего отдела, депрессия линии Фейса, вальгус пятки 20 гр., отрицательный симптом «подглядывающих пальцев» (в силу сочетанного типа деформации), положительный test Jack и Hubsher, стоя на «носках» пятка приобретает варусное положение, все это говорит о мобильности деформации.

В литературе нет рентгенологической классификации приведения переднего отдела. Известно, что ось 1-й плюсневой кости пересекается с ось таранной кости и создает угол открытый кнаружи равный в норме 10 гр. При приведении переднего отдела данный угол становится отрицательным, то есть принимает положение открытого кнутри. Пользуясь данной техникой определения угла приведения, не составит сложности его расчёта на рентгенограмме стопы с нормальным положением заднего отдела стопы. При сочетании вальгусной установки заднего отдела и приведении переднего отдела стопы расчет последнего производится следующим образом. За норму берется нижняя граница допустимой нормы таранно-пяточного угла равная гр. И расчет производится относительно подразумеваемой нормальной оси таранной кости.

При анализе рентгенограмме левой стопы в прямой проекции: угол приведения 1-й плюсневой кости составляет 32 гр., угол Kite равен 45 гр.; в боковой проекции: угол Meary равен 30 гр., таранно-пяточный угол 52 гр., угол свода 165 гр., высота свода 12 мм.

При лечении данного ребенка нашей задачей было увеличить продольный свод стопы и тем самым снизить болевой синдром, а так же уменьшить угол приведения плюсневых костей.

Родителям пациента предложена операция по коррекции переднего и заднего отделов левой стопы. Пациенту выполнена коррекция заднего отдела стопы путём операции подтаранного артроэреза с помощью титанового подтаранного импланта BIOARCH® фирмы Wright, передний отдел стопы скорректирован путём клиновидной закрывающей остеотомии плюсневых костей в зоне их проксимального метадиафиза из 2-х продольных доступов по тылу стопы с последующей их фиксацией спицами Киршнера.

Пациент находился в гипсовой лонгете без опоры на конечность в течение 2-х месяцев. Спицы Киршнера удалены через месяц после операции. По истечению срока иммобилизации пациенту проводился курс ЛФК и физиопроцедуры.

Спустя 4 месяца после операции пациент ходит с полной опорой на оперированную конечность. Жалоб на боли в стопе нет. При осмотре и по рентгенограммам сохраняется опущение продольного свода стопы 2-й степени тяжести (угол свода 150 гр., высота свода 20 мм), вальгус пятки 10 гр., угол отклонения 1-й плюсневой кости (приведение) 10 гр. Родители пациента и сам пациент удовлетворены достигнутому результату лечения.

Кашоян А.Р.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Караченцова Ирина Васильевна к.м.н., доцент
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

ВНУТРИУТРОБНЫЙ ПЕРЕКРУТ ЛЕВЫХ ПРИДАТКОВ МАТКИ

Перекрут придатков матки — хирургическая патология, которая обусловлена ротацией яичника, а так же последующим нарушением его нормального кровоснабжения. Частота заболевания составляет примерно 5 – 7% от всех острых гинекологических патологий у детей.

Нами обследована пациентка М., 1 год 2 месяца, 31.05.2017 г., поступившая в Российскую детскую клиническую больницу (РДКБ) с диагнозом: «Доброкачественное новообразование яичника. Киста левого яичника». Из анамнеза: в 23 недели внутриутробного развития, при ультразвуковом исследовании выявлено образование, исходящее из левого яичника. Заключение – тератома яичника плода. После рождения наблюдалась по месту жительства, образование сохранялось. Направлена на обследование и лечение в отделение гинекологии РДКБ. Ax1 Pb1 Ma1 Me abs; наружные половые органы развиты правильно, клитор не увеличен, hymen кольцевидный, не эстрогенезирован. При вульвовагиноскопии: слизистая влагалища не гиперемирована, шейка коническая. Двуручное исследование: матка в срединном положении, не увеличена, плотная, подвижная, безболезненная. Придатки с обеих сторон не определяются, область их безболезненная. По данным УЗИ малого таза от 01.06.2017: матка срединно расположена, в виде тяжа 24x7x12 мм; М-ЭХО четко не визуализируется; яичники расположены низко по бокам от матки; правый яичник увеличен 20x11x17 мм с множеством фолликулов до 7x5 мм, васкуляризация без особенностей, слева от правого яичника визуализируется прилежащее к нему образование неправильной формы 50x25x40 мм; левый яичник визуализируется нечетко 13x7, фолликулярный аппарат не выражен. Свободная жидкость и дополнительные образования в малом тазу и в подвздошных областях не выявлены. 14.06.2017 г. произведена лапароскопия, «Аднексэктомия слева». Интраоперационно произведена ревизия брюшной полости: петли кишечника, червеобразный отросток не изменены. Матка по срединной линии, цилиндрической формы, размерами 24x7x12 мм серозный покров розовый, гладкий. Фимбриальный отдел свободен. Правый яичник 3x2 см, с гладкой дольчатой белесоватой капсулой. Левая маточная труба не визуализируется (лизирована), левый яичник представлен образованием до 8 см, с гладкой капсулой, бурого цвет, четкой связи между маткой и связочным аппаратом не прослеживается. С техническими сложностями образование выделено из окружающих тканей с помощью моно- и биполярной коагуляции. Содержимое образования мутное серозно – геморрагическая густая жидкость. Образование помещено в Endobag и удалено. Препарат отправлен на гистологическое исследование. Гистологическое заключение: исследованное кистозное образование полностью некротизировано, тип эпителия определить не представляется возможным. По данным послеоперационного УЗИ от 19.06.2017 г.: матка без существенной динамики, правый яичник прежних размеров 20x12x17 мм, с множеством фолликулов от 3мм до 9x8 мм. 20.06.2017

пациентка М. выписана домой в удовлетворительном состоянии с рекомендацией наблюдения у детского гинеколога по м/ж.

Таким образом, необходимо развивать такую область медицины как «Хирургия плода» или «Фетальная хирургия», которая позволит производить органосохраняющие операции во внутриутробном периоде, без последующих осложнений.

Ушаков М.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Карасева Ольга Витальевна д.м.н.
Тимофеева Анна Вячеславовна
НИИ НДХиТ ДЗМ, Москва

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЕНКА С СТРЕССОВЫМИ ЯЗВАМИ РОКИТАНСКОГО-КУШИНГА НА ФОНЕ ОБЪЁМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ ЛЕВОГО ПОЛУШАРИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Язвы Кушинга – острые стрессовые язвы верхних отделов желудочно-кишечного тракта, развивающиеся на фоне повышенного ВЧД при опухоли ЦНС, ЧМТ, операциях на головном мозге (ГМ). Чаще локализуются в проксимальном отделе двенадцатиперстной кишки (ДПК), одиночные, глубокие, осложняются кровотечением (80%), перфорацией (36%), сопровождаются гиперхлоргидрией. Впервые описаны в 1932 году H. Cushing как вид гастродуоденальных стрессовых язв у больных с кровоизлияниями в ГМ. С внедрением в 1989 году ингибиторов протонной помпы у детей наблюдалось снижение случаев стрессовых язв. Однако в последние годы характерно увеличение риска язвообразования (при ЧМТ 10-15 %).

Девочка П. в возрасте 2 лет 10 месяцев поступила в инфекционное отделение ЦРБ г. Сергеев-Посад по поводу многократной рвоты. Заподозрена пищевая токсикоинфекция. С течением времени у девочки отмечено угнетение сознания, переведена в ОАР, выполнена люмбальная пункция (N). В экстренном порядке выполнено КТ головы, где выявлено объемное образование левого полушария ГМ, отек ГМ, дислокационный синдром. Девочка очно консультирована нейрохирургом, анестезиологом НИИ НДХиТ. На момент транспортировки интубирована, переведена на ИВЛ, установлен ЦВК, назогастральный зонд, введены ГКС, антациды, вазопрессоры. В НИИ НДХиТ выполнено повторное КТ головы, подтверждено объемное образование левого полушария ГМ гетерогенного строения с перифокальным отеком. Девочка госпитализирована в ОАР для предоперационной подготовки. По жизненным показаниям выполнена костно-пластическая трепанация черепа, удаление опухоли левого полушария ГМ.

После операции выполнена контрольная КТ головы, девочка переведена в ОАР, продолжена седация, релаксация, ИВЛ, вазопрессоры, ГКС. На 1 сутки отмечено вздутие живота, мелена. По данным УЗИ органов брюшной полости (ОБП) отмечено наличие неоднородного выпота с нитями фибрина. По назогастральному зонду отмечено отделяемое по типу «кофейной гущи», нарастание артериальной гипотензии. По результатам лабораторной диагностики - нарастание маркеров воспаления, а-амилазы, лейкопения, падение Hb. Заподозрено ЖКК. Назначена аминокапроновая кислота ректально, по зонду, трансфузия свежезамороженной плазмы. На фоне проводимой терапии сохранялось поступление алой крови по зонду. По данным обзорной рентгенографии ОБП в прямой, боковой проекциях нельзя исключить перфорацию полого органа. По результатам КТ ОБП с контрастированием подтвержден диагноз перфорации полого органа брюшной полости, большой гемоперитонеум. В связи с этим в экстренном порядке проведена диагностическая лапароскопия. Из

брюшной полости эвакуировано 800 мл крови. Область малого сальника прокрашена желчью, кишечным отделяемым. Выполнен переход на срединную лапаротомию, доступ к ДПК по Кохеру. Визуализирована перфорация передней стенки ДПК на ½ диаметра. Дефект ушит 2-х рядным швом, дренирован малый сальник и малый таз. За зону перфорации заведен 2-х просветный зонд. Течение раннего послеоперационного периода осложнилось повторным ЖКК с развитием второй перфорационной язвы задней стенки ДПК, что потребовало проведения релапаротомии, наложения холедохопанкреатоеюноанастомоза по Ру, переднего гастро-энтероанастомоза.

Данный клинический случай показывает, что при патологии ГМ в остром периоде следует быть настороженным, в связи с возможностью развития редких абдоминальных осложнений со стороны ЖКТ, который изначально не был вовлечен в патологический процесс.

Тюлькина Н.Л.[1], Рабаев Г.С.[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Научные руководители:
Васильев Кирилл Германович к.м.н., доцент
Барыбина Юлия Олеговна
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЕНКА С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ КИСТОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Повреждения поджелудочной железы у детей встречаются относительно редко и составляют не более 2 % в общей структуре детского травматизма. Однако летальность при тяжёлых повреждениях высока (35%). В последние годы отмечается тенденция к увеличению количества травм поджелудочной железы у детей. Следствием тяжёлых повреждений (разрывы паренхимы и вирсунгова протока) является формирование псевдокист у 20% пострадавших.

Посттравматическая псевдокиста поджелудочной железы – патологическая полость, которая формируется в месте повреждения органа, содержащая панкреатический секрет и в 40% случаев сообщается с протоковой системой. Стенки кисты образованы фиброзной тканью и не имеют эпителиальной выстилки. На ранних сроках формирования кист, при малой толщине их стенок, необходимо обеспечить адекватное наружное дренирование. Когда толщина стенки псевдокисты достигнет 2 мм, возможно выполнение радикальной операции внутреннего дренирования - панкреатоцистоеюностомии на изолированной по Ру петле тощей кишки.

Клинический случай: мальчик, 9 лет получил травму - удар животом и грудной клеткой о руль велосипеда. В стационаре по месту жительства выполнена рентгенография костей верхнего плечевого пояса. Выявлен перелом левой ключицы без смещения, наложены кольца Кеббота. УЗИ органов брюшной полости не выполнялось. Через 2 суток появились жалобы на боли в животе, ребёнка госпитализировали. По данным УЗИ в проекции поджелудочной железы определяется кистозная полость, произведена пункция и дренирование кисты. Через 2 суток дренаж удален.

При динамическом УЗИ выявлено кистозное образование размерами 71х70х70 мм в теле поджелудочной железы, выполнена повторная пункция. Данные фистулографии: киста в проекции тела органа, при введении контрастного вещества полость кисты равномерно заполняется, сообщается с протоковой системой поджелудочной железы. Через 7 дней дренаж удален. При повтороном УЗИ через 6 суток размеры кисты - 47х34х36мм, выполнена пункция. Ребенок переведен в РДКБ. Соматический статус без особенностей. Жалоб нет. По данным БХ анализа крови: альфа амилаза

общ 164 (норма до 125Е/л), липаза 226 (норма до 51Е/л),панкреатическая амилаза 129 (норма до 46Е/л). По данным УЗИ поджелудочная железа увеличена, контуры ровные , паренхима неоднородна, гиперэхогенна. Вирсунгов проток в хвосте 4мм, в теле в виде кисты-47х34х36мм в головке 1,5мм. Толщина стенки кисты 2 мм. Начата предоперационная подготовка: антисекреторная (октреотид), симптоматическая терапия. Выполнена операция - лапаротомия, панкреатоцистоеюностомия на петле по Ру, дренирование сальниковой сумки.

Послеоперационный период протекал гладко. По данным УЗИ брюшной полости на 9 сутки после операции: Поджелудочная железа - 17х8х~21 мм. Вирсунгов проток в области тела 4 мм. Биохимический анализ крови на 7 сутки после операции: альфа амилаза общая 49 Е/л, липаза 44 Е/л. Ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии на 15 сутки после операции.

Заключение: в силу относительной редкости данной патологии и низкой частоты её встречаемости, в медицинских учреждениях, не имеющих достаточного опыта лечения данной категории больных, могут быть допущены диагностические и тактические ошибки. Необходимо раннее адекватное наружное дренирование сальниковой сумки, что во многих случаях позволяет избежать формирования псевдокист. При сформированных кистах, сообщающихся с протоковой системой, показана панкреатоцистоеюностомия на изолированной по Ру петле тощей кишки.

Ишанова А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Трунов Владимир Олегович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ДЕМОНСТРАЦИЯ ПАЦИЕНТА С МУЦИНОЗНОЙ АДЕНОКАРЦИНОМОЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Муцинозная аденокарцинома толстой кишки – это редкая злокачественная опухоль, которая состоит из кластеров неопластических эпителиальных клеток, плавающих в кистозных полостях, разделенных соединительной тканью и заполненных желеобразным содержимым – муцином. Прогностически она считается неблагоприятной, так как она не чувствительна к лучевой терапии и обладает высоким потенциалом злокачественности: склонна к рецидивам, метастазированию в региональные лимфатические узлы, а так же нередко приводит к канцероматозу брюшины даже при своевременном радикальном хирургическом лечении, а системная химиотерапия неэффективна при перитонеальной диссеминации опухоли.

Девочка 11 лет, поступила в Морозовскую ДГКБ с жалобами на боли в правой подвздошной области, тошноту, субфебрильную лихорадку. Из анамнеза известно, что болевой синдром беспокоит ребенка в течение месяца, за последние 3 месяца отмечается снижение веса более чем на 10 кг. При осмотре определяется болезненность в правой подвздошной области, где пальпируется плотно-эластическое округлое образование диаметром около 10 см. По данным УЗИ и КТ с двойным контрастированием органов брюшной полости: многоузловое мягкотканное объемное образование с ровными, четкими контурами размерами 65х70х100мм, расположенное в области илеоцекального угла справа, небольшое количество жидкости в полости малого таза.

Выполнена лапароскопическая биопсия опухоли: муцинозная аденокарционома толстой кишки.

Учитывая особенности данной опухоли и её склонность к перитонеальной диссеминации, принято решение о выполнении правосторонней гемиколэктомии, биопсии мезентериальных лимфатических

узлов с проведением сеанса внутрибрюшной интраоперационной гипертермической химиотерапии (ГИВХ) с целью профилактики карциноматоза брюшины.

Операция: выполнена срединная лапаротомия. В брюшной полости небольшое количество выпота – отправлен на цитологическое исследование. Опухоль удалена в результате правосторонней гемиколэктомии с удалением правой половины ободочной кишки и 30 см подвздошной кишки. Проведен сеанс ГИВХ цисплатином в дозе 110 мг, температура перфузата 40 градусов Цельсия, длительность сеанса - 90 минут. Брюшная полость дренирована, рана послойно ушита. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Гистологическое заключение: недифференцированный рак толстой кишки с выходом за пределы стенки органа и краевым метастазом в региональный лимфатический узел первого порядка (pT4pN1M0). По данным цитологического исследования перитонеального выпота выявлено наличие канцероматозных клеток.

После полной реабилитации ребенку начата адъювантная полихимотерапия по программе FOLFOX (фторурацил, оксалиплатин, лейковорин). Всего проведено 4 цикла ПХТ с интервалами в 2 недели.

Катамнез через 6 и 12 месяцев – без признаков рецидива.

Данный случай интересен тем, что, во-первых, данная опухоль является достаточно редкой, а также имеет неблагоприятный клинический прогноз. Во-вторых, в мировой литературе имеются лишь единичные сведения о применении данной методики у детей со злокачественными образованиями желудочно-кишечного тракта, в отечественной литературе подобных публикаций нет. А благоприятный исход хирургического лечения использованием ГИВХ у данного пациента диктует необходимость дальнейшего изучения вопроса и определения показаний и противопоказаний к применению данного метода у детей.

Твердов И.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Трунов Владимир Олегович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ЛИМФАНГИОМА СЛОЖНОЙ АНАТОМИЧЕСКОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У ДЕВОЧКИ 2-Х ЛЕТ

Лимфангиома – врожденная мальформация лимфатических сосудов, занимающая промежуточное положение между опухолью и пороком развития. Патология составляет 10–12% всех доброкачественных новообразований у детей.

Современная классификация выделяет четыре формы: кавернозная, кистозная, кожная и лимфангиома внутренних органов.

Кистозная лимфангиома представлена множеством кист, выстланных эндотелием, с жидкостным содержимым чаще геморрагического характера.

Симптомы заболевания, как правило, обусловлены размерами и локализацией образования.

Лечение лимфангиом является сложнейшей и актуальной задачей современной детской хирургии, а сложное анатомическое расположение может создавать дополнительные технические трудности для хирурга и утяжелять течение до- и послеоперационного периода.

Клинический случай: больная К., 1 г. 7 мес. 20.04.17 с жалобами на повышение температуры до 37°С госпитализирована в ДБ по м.ж. Ребенок получал цефатоксим, без эффекта. Родители обратились в

приемное отделение МДГКБ с жалобами на повышение температуры, осиплость голоса, дисфагию и стридорозное дыхание. При осмотре определяется отек мягких тканей шеи, жидкостной компонент.

При УЗИ обнаружено кистозное образование по боковой поверхности шеи справа размерами 86х52х45 мм, с жидкостным содержимым, расцененное как нагноившаяся боковая киста шеи.

По данным КТ образование, распространяющееся в область верхнего средостения, смещает верхнюю долю правого легкого, сосудистый пучок, пищевод, трахею, щитовидную железу.

В связи с тяжелым состоянием ребенка, выполнено дренирование образования, взята биопсия. Заключение иммуногистохимического исследования – кистозная лимфангиома шеи и верхнего средостения.

04.05.2017 операция – удаление лимфангиомы шеи и средостения: при ревизии мягких тканей шеи выявлена многокамерная лимфангиома от угла нижней челюсти до переднего средостения. Общая сонная артерия и яремная вена проходят в составе лимфангиомы, сосуды, правая доля щитовидной железы, трахея отделены от опухоли.

Далее при торакоскопии правое легкое отведено вниз, вскрыта медиастинальная плевра, опухоль отделена от плечеголовной вены и вывернута через апертуру грудной клетки на шею. Образование удалено в пределах здоровых тканей.

Послеоперационный период протекал без осложнений, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 16-е п/о сутки.

На сегодняшний день катамнез составляет 6 месяцев, данных за рецидив образования нет.

Данное наблюдение отражает сложности диагностики, выбора способа лечения (невозможность применения склеро-, СВЧ-терапии в связи с локализацией и размерами опухоли), трудности хирургического вмешательства (применение открытого и торакоскопического доступа) при лимфангиоме сложной анатомической локализации.

Шепина А.А., Спиридонов Д.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Бугеренко Андрей Евгеньевич[1] к.м.н., доцент
Шалина Раиса Ивановна[2] д.м.н., профессор
[1] – ФГБОУ ВО Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова
[2] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

II ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫЕ ОПЕРАТИВНЫЕ РОДЫ В 33-34 НЕДЕЛИ ГЕСТАЦИИ. ДИХОРИАЛЬНАЯ ТРИАМНИОТИЧЕСКАЯ ТРОЙНЯ. СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ФЕТОСКОПИЧЕСКОЙ ЛАЗЕРНОЙ КОАГУЛЯЦИИ ФЕТО-ФЕТАЛЬНЫХ АНАСТОМОЗОВ, АМНИОДРЕНИРОВАНИЯ ПО ПОВОДУ СИНДРОМА ФЕТО-ФЕТАЛЬНОЙ ГЕМОТРАНСФУЗИИ 2 СТЕПЕНИ

Пациентка 32 лет. Диагноз при поступлении: «Беременность 17-18 недель. Дихориальная триамниотическая тройня. Синдром фето-фетальной гемотрансфузии 2 степени». Из анамнеза: 1-я беременность, 2010 г. – неразвивающаяся, малый срок; 2-я беременность, 2011 г. – срочные роды, оценка ребенка по шкале Апгар 8/9 б.; 3-я беременность – данная, самопроизвольная. В 17-18 недель гестации при ультразвуковом исследовании выявлен синдром фето-фетальной гемотрансфузии 2 степени и истмико-цервикальная недостаточность. В связи с этим пациентка госпитализирована в родильный дом, где произведена коррекция истмико-цервикальной недостаточности путем наложения шва на шейку матки, а также выполнена фетоскопическая лазерная коагуляция фето-

фетальных анастомозов, амниодренирование. Во время операции в асептических условиях, на фоне эпидуральной анестезии под ультразвуковым контролем в полость амниона 1 плода введен интродьюсер диаметром 3,7 мм. По нему проведен универсальный фетоскоп. Осмотрена плацента, амниотическая перегородка. Обнаружен 1 крупный и 4 мелких артерио-венозных анастомоза. Произведена последовательная селективная лазерная коагуляция фето-фетальных анастомозов. Выполнена методика Соломона. При амниодренировании эвакуировано 500 мл околоплодных вод. Контроль состояния плодов по УЗИ через 15 мин после выполнения коагуляции анастомозов: сердцебиение всех плодов ритмичное; кровотечения, отслойки плаценты не выявлено. Послеоперационный период протекал без осложнений. При повторных УЗИ отмечена положительная динамика со стороны обоих плодов, перенесших операцию. У плода-реципиента выявлено уменьшение количества околоплодных вод, у плода-донора – появление ЭХО-тени мочевого пузыря, свидетельствующее о регрессе синдрома фето-фетальной гемотрансфузии до I степени. Пациентка выписана через 9 дней, рекомендации даны. В 33-34 недели с жалобами на преждевременное излитие околоплодных вод пациентка госпитализирована в родильный дом, швы с шейки матки сняты. После проведения терапии, направленной на профилактику респираторного дистресс синдрома плода пациентка родоразрешена путем операции кесарева сечения. За головку извлечены: мальчик 1910 г./40 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов; 1-я девочка 1810 г./44 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов; 2-я девочка 1700 г./45 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. После операции дети наблюдались в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, на четвертые сутки переведены на второй этап выхаживания. Диагноз при переводе: «Недоношенность 33-34 нед., рассеянные ателектазы легких». На пятые сутки после операции пациентка выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача женской консультации, рекомендации даны.

Агафонова Ю.А.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Булетов Дмитрий Андреевич
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ В ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: СИНДРОМ ЛИ-ФРАУМЕНИ

Синдром Ли-Фраумени (СЛФ) — редкий клинически и генетически гетерогенный синдром с аутосомно-доминантным типом наследования. В основе лежат генетические дефекты: в 70% случаев в гене TP53, который является онкосупрессором. Доказана ассоциация синдрома с мутациями генов CHEK2, CDKN2A, BRCA2. При возникновении мутаций ген становится онкогеном, повышая риск развития новообразований к 50-ти годам в 93% случаев у женщин и в 68% случаев у мужчин. Средний возраст манифестации синдрома у мужчин 40 лет, у женщин 29 лет. Диагностика синдрома заключается в проведении молекулярно-генетического исследования и анализа родословной. В приведенном клиническом случае в родословной мальчика у отца первично-множественные злокачественные опухоли, при молекулярном исследовании - мутация в гене TP53 у мальчика и его отца. В работе представлен редкий клинический случай СЛФ с манифестацией в 3 года 4 месяца. Мальчик поступил в НИИ ДОГ впервые в 2008 году. Диагностирована паравертебральная эмбриональная злокачественная опухоль сложного строения PNET/RMS уровня Th10-11. После проведения 5-ти курсов полихимиотерапии (ПХТ), оперативного удаления опухоли, последующей

лучевой терапии (ЛТ), ПХТ и аутотрансплантации периферических стволовых клеток крови достигнута полная ремиссия. До 2015 года ребенок находился под наблюдением онколога, который в феврале 2015 года направил для дообследования в НИИ ДОГ. У мальчика было увеличение правой половины лица, экзофтальм справа. Диагностирован хондробластный вариант остеосаркомы нижней стенки правой орбиты. После проведения консилиума с проф., академиком РАН Поляковым В. Г, проф., академиком РАН Алиевым М. Д. принято решение о этапном лечении: первый этап включал 3 курса ПХТ; вторым этапом проведена операция в объеме удаления опухоли с резекцией передней, верхней и медиальной стенок гайморовой пазухи с пластикой дефекта правой височной мышцей; третий этап включал проведение 9 курсов ПХТ до октября 2015 года. Во время проведения третьего этапа в июле при оценке эффекта лечения по данным МРТ обнаружено образование в печени. Диагностирована эпителиоидная ангиомиолипома (пэкома) печени. В ходе лапаротомической операции проведена атипичная резекция V сегмента печени. С этого времени пациент продолжал находиться под наблюдением онколога без обнаружения неоплазий. В ноябре 2016 года у мальчика обнаружен рецидив опухоли в области медиальной стенки правой орбиты (хондробластный вариант остеосаркомы). После проведения консилиума принято решение о трансназальном удалении опухоли. Вторым этапом назначено проведение ЛТ, после которой наступила ремиссия. В августе 2017 года мальчик снова поступает в НИИ ДОГ, где при контрольном МРТ исследовании обнаружен рост остаточной ткани остеосаркомы. Хирургическое лечение на данном этапе не представляется возможным. Консилиумом принято решение о проведении химиотерапии высокими дозами. В настоящее время отмечается стабилизация опухолевого процесса. Случай интересен во многих аспектах: нехарактерная манифестация, возникновение спорадических новообразований (пэкома) в структуре еще более редкого синдрома Ли-Фраумени и применение методов хирургии, которые позволяют рассмотреть клинический случай с разных позиций. Потребность пациентов с СЛФ в постоянном хирургическом, химиотерапевтическом и лучевом методах лечения с неоднозначным прогнозом требует изучения возможностей таргетной терапии, своевременной диагностики и знаний врачей всех специальностей.

Сугробова Е.М., Спиридонов Д.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Курцер Марк Аркадьевич д.м.н., академик РАН
Шалина Раиса Ивановна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

II СВОЕВРЕМЕННЫЕ ОПЕРАТИВНЫЕ РОДЫ. РУБЕЦ НА МАТКЕ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ КЕСАРЕВА СЕЧЕНИЯ. ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ ПЛОДА: SPINA BIFIDA ПОЯСНИЧНО-КРЕСТЦОВОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА. АНОМАЛИЯ АРНОЛЬДА-КИАРИ II ТИПА. СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ВНУТРИУТРОБНОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКА

Spina bifida является тяжелым врожденным пороком развития, приводящим к нарушению функции тазовых органов и нижних конечностей. Проведение внутриутробной коррекции порока, по сравнению с постнатальной, позволяет улучшить ближайшие и отдаленные исходы детей. По результатам исследования MOMS после открытой внутриутробной операции дети имеют более высокий индекс умственного и психомоторного развития Бэйли, чаще ходят самостоятельно, показывают лучшую мобильность, самообслуживание и другие параметры. Пациентка 35 лет поступила в родильный дом с диагнозом: «Беременность 22-23 недели. Врожденный порок развития

плода. Аномалия Арнольда-Киари II типа. Рубец на матке после операции кесарева сечения». Из анамнеза: бесплодие первичное 10 лет, лапароскопический сальпингоовариолизис по поводу бесплодия, коагуляция очагов эндометриоза. Первая беременность (2014 год) завершилась своевременными оперативными родами: мальчик 3150 г/51см. Данная беременность вторая. В 15-16 недель гестации при плановом ультразвуковом исследовании (УЗИ) выявлены врожденный порок развития плода (менингомиелоцеле пояснично-крестцового отдела позвоночника), гидроцефалия. В 22-23 недели гестации проведена внутриутробная хирургическая коррекция менингомиелоцеле. Под эндотрахеальным наркозом выполнена срединная лапаротомия, вывихивание матки. Выбор места разреза на матке произведен под контролем УЗИ. В месте разреза на матке с целью увеличения предлежащего кармана околоплодных вод наложено два провизорных шва. Выполнено вскрытие матки с последовательной фиксацией околоплодных оболочек к маточной стенке с помощью специального инструмента. С целью поддержания объема амниотической жидкости операция сопровождалась постоянным внутриматочным введением теплого раствора Рингера. Обезболивание плода проводилось путем введение фентанила внутримышечно матери в дозировке 2 мкг/кг. Интраоперационно выполнялся ультразвуковой мониторинг состояния плода. Нейрохирургический этап операции включал иссечение менингомиелоцеле пояснично-кресцового отдела позвоночника с последующей пластикой позвоночного канала, послойное восстановление целостности оболочек спинного мозга, мышц и кожи плода. На стенку матки наложен двухрядный мышечный шов. Ткани передней брюшной стенки восстановлены послойно. После операции проводилось наблюдение в палате интенсивной терапии. Через три недели пациентка выписана из родильного дома для дальнейшего амбулаторного наблюдения и пролонгирования беременности. В 37 недель гестации проведено плановое оперативное родоразрешение: нижнесрединная лапаротомия с иссечением старого кожного рубца, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте поперечным разрезом, разделение спаек, метропластика. За головку извлечен живой доношенный мальчик 3220г/52см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. На самостоятельном дыхании доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, помещен в кувез. Через сутки для продолжения наблюдения ребенок переведен в отделение патологии новорожденных. Диагноз при переводе: «Spina bifida. Состояние после внутриутробной коррекции. Нижний парапарез. Нарушение функции тазовых органов». В неонатальном периоде выполнено вентрикулоперитонеальное шунтирование. Ребенок проходит лечебные и реабилитационные мероприятия. В возрасте одного года мальчик не отстает в развитии от сверстников, встает на ноги.

Ермолаева А.А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научный руководитель:
Аверьянова Юлия Валентиновна к.м.н.
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

СОВРЕМЕННАЯ ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ИНКАПСУЛИРОВАННОГО ПЕРИТОНИТА У ДЕТЕЙ

Актуальность: склерозирующий инкапсулированный перитонит (абдоминальный кокон) – одно из редчайших заболеваний в детской хирургии, с неясным генезом, тяжелым рецидивирующим течением, высокой летальностью, не имеющее разработанных протоколов лечения. Целью данного сообщения является демонстрация позитивного опыта лечения больного 3 лет со склерозирующим инкапсулированным перитонитом.

Материалы и методы: у многократно оперированного пациента 3 лет с явлениями рецидивирующей кишечной непроходимости гистологически подтвержден склерозирующий инкапсулированный перитонит. В связи с невозможностью хирургического удаления массивного пласта фиброзной ткани и ликвидации кишечной непроходимости, была установлена низкопрофильная гастростома для декомпрессии верхних отделов желудочно-кишечного тракта и начат курс гормонотерапии метилпреднизолоном в дозе 1 мг/кг/сутки. Для адекватной нутритивной поддержки имплантирован постоянный венозный доступ, ребенок внедрен в систему домашнего парентерального питания.

Результаты: разноплановая терапия привела к восстановлению проходимости желудочно-кишечного тракта. Внедрение пациента в систему домашнего парентерального питания позволяет избежать частых госпитализаций и придерживаться следующего протокола лечения при рецидиве кишечной непроходимости: инициация домашнего парентерального питание, декомпрессия через гастростому, инициальный курс гормонотерапии.

Заключение: своевременная диагностика и комплексный подход к лечению склерозирующего инкапсулированного перитонита позволяет избежать травматичных оперативных вмешательств, восстановить проходимость желудочно-кишечного тракта, повысить качество и продолжительность жизни у детей с данной патологией.

Юшина А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Булетов Дмитрий Андреевич
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

СИНОНАЗАЛЬНАЯ ГЕМАНГИОПЕРИЦИТОМА. РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Введение. Гемангиоперицитомы - это очень редкие высоковаскуляризированные опухоли, происходящие из перицитов - клеток, входящих в состав капилляров.

Синозальная гемангиоперицитома — весьма редкое новообразование с миоидной дифференцировкой. Поражаются лица после 30 лет. В литературе - менее 200 случаев с описанием синоназальной гемангиоперицитомы. В силу того, что не имеется достаточной группы пациентов, нет единого мнения о ведении лечения данных больных.

В работе представлен редчайший клинический случай синоназальной гемангиоперицитомы параменингеальной области, манифестировавшей в возрасте 12 лет в стадии отсутствия регионарных и отдаленных метастазов.

Материалы и методы. Болен в течение 6 месяцев к моменту поступления в НИИ ДОГ (09.06.2017), ребенок начал жаловаться на головные боли, консультирован ЛОР-врачом по месту жительства (07.12.2016), выставлен диагноз гайморита, получал антибактериальную терапию без эффекта. Получал физиотерапию, местное лечение. Через 8 месяцев от начала жалоб на МРТ головы выявлена опухоль параменингеальной локализации, направлен в НИИ ДОГ.

Проведено РКТ головного мозга от 13.01.17: В левой подвисочной ямке объемное образование неправильной формы с неровными контурами 3.5х3 см. Распространяется в в/ч пазуху, основную пазуху, задние клетки решетчатого лабиринта слева. Отмечается деструкция задней стенки левой в/ч пазухи и клиновидной кости.

РИД костной системы от 17.01.17: накопление РФП в области верхнечелюстной пазухи слева, верхнее-латерального отдела левой орбиты слева, левой височной кости.

МРТ от 23.12.16: МР-картина злокачественной опухоли подвисочной ямки слева с деструкцией основной и верхнечелюстной костей.

Лечение в данном случае решили проводить комплексное, как у опухоли низкой злокачественности.

24.01.2017 проведена циторедуктивная операция: эндоскопическая резекция опухоли верхнечелюстной пазухи слева. Все материалы отправлены на гистологическое исследование.

С 03.02.17 по 06.03.17 проведены 1 и 2 курсы ПХТ ифосфамидом и доксорубицином.

27.03.17 МРТ с в/в контрастированием: В подвисочной ямке слева сохраняется объемное образование неправильной формы с неровными контурами размерами 3х1.9х2.6 см. (было 3х1.7х2.6 см), разрушающее частично верхнечелюстную и основную кость и распространяется в основную и в/ч пазуху.

С 03.04.17 по 06.04.17 проведен 3 курс ПХТ ифосфамидом и доксорубицином. Лечение перенес с удовлетворительно.

04.05.17 проведена эмболизация питающих сосудов и операция: трансназальное удаление опухоли. Произведена резекция задней части (2/3) верхней носовой раковины и полная резекция средней носовой раковины, задней стенки верхнечелюстной пазухи слева в прямой проекции, опухоль удалена кусковании в пределах визуальных границ распространения.

Гистологическое исследование (14.05.17 г.): фрагменты синоназальной гемангиоперицитомы.

С 31.05.17 по 07.07.17 проведено 25 сеансов ЛТ на область первичного очага. СОД = 50 Гр. РОД = 2.5 Гр. На область первичного очага. Перенес удовлетворительно.

06.07.17 Проведен трансназальный осмотр полости носа. Признаков кровотечения нет. На данный момент за состоянием пациента проводится мониторинг.

Заключение: Синоназальная гемангиоперицитома - одна из редчайших опухолей. Как в приведённом клиническом случае данная опухоль может проявляться безобидно, тем самым маскируясь под ЛОР-заболевания и др. Синоназальная гемангиоперицитома требует комплексной диагностики и лечения.

Хачатрян А.А.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Поляков Владимир Георгиевич д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ ЭКТОМЕЗЕНХИМОМОЙ

Злокачественная эктомезенхимома – редкая быстрорастущая опухоль, состоящая из двух типов тканей – мезо- и нейроэктодермы. В мировой литературе описано 50 клинических случаев эктомезенхимомы, среди них 81,6% у детей, 18,4% у взрослых. Соотношение мужчин и женщин 1:0,7, с частотой локализации в области головы/шеи 30%. Мезенхимальный компонент опухоли как правило представлен рабдомиосаркомой (эмбриональной/альвеолярной), нейроэктодермальный – нейробластомой или саркомой Юинга.

Пациентка С., 12 лет, 3 ребенок от 4 беременности, протекавшей с осложнениями. В конце сентября 2015 г. обратились к врачу по м/ж с жалобами на появление шишки в височной области (в начале сентября был удален правый верхний моляр). Был установлен диагноз «артрит сустава нижней челюсти». После МРТ в ДКБ им. Святого Владимира направлены в НИИ ДОГ им. Н.Н. Блохина с подозрением на злокачественную опухоль. При МРТ-исследовании от 16.10.15 выявлены

деструктивные изменения правого крыла и тела основной кости, правых височной и скуловой кости - разрушение за счет объемного образования солидной структуры неправильной формы с нечеткими неровными контурами. Общие размеры вместе с деструктивно измененными костями 5,4*5,3*4,4 см, отмечалось как экстракраниальное, так интракраниальное (с прорастанием в твердую мозговую оболочку) и интраорбитальное распространение опухоли. 27.10.15 проведена биопсия образования. С помощью гистологического и ИГХ исследований была установлена структура опухоли, содержащая два компонента: мезенхимальной природы в виде эмбриональной рабдомиосаркомы и нейроэктодермальной природы, представленной саркомой Юинга (транслокация участка 22q12).

На данный момент пациентке были проведены 8 курсов ПХТ первой линии (по протоколу VAC/IE: винкристин, дактиномицин и циклофосфамид/этопозид, изофосфамид), дистанционная лучевая терапия (ЛТ) на область первичной опухоли. Прогрессия: метастаз в S5 правого лёгкого (размер 0,7×0,6 см на фоне значительного обогащения и деформации легочного рисунка), состояние после атипичной торакоскопической резекции, крупнопольная ЛТ на правое лёгкое, состояние после 2-х курсов ПХТ второй линии препаратами винкристин, циклофосфамид, топотекан; удалена первичная краниофасциальная опухоль с применением ультразвуковой навигации. Состояние после 3-го послеоперационного курса препаратами 3 линии препаратами гемзар, таксотер. T2dN0M1, продолженный рост опухоли. Состояние после ЛТ на параорбитальную область, продолженный рост опухоли. Состояние после 1го противорецидивного курса ПХТ препаратами иринотекан и карбоплатин.

Данный клинический случай является примером своевременной реакции на симптомы пациентки, а также сложности как терапевтического лечения гетерогенных групп опухолей, представленных сразу двумя злокачественными саркомами, так и хирургического вмешательства ввиду ее анатомического расположения. Учитывая малое количество описанных в мировой литературе клинических случаев пациентов с эктомезенхимомой, оценить прогноз не представляется возможным.

Северина М.К., Баранов К.К.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Рахманова Ирина Викторовна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОГО ГНОЙНОГО СРЕДНЕГО ОТИТА В СТАДИИ ОБОСТРЕНИЯ У ДЕТЕЙ С МАССИВНОЙ ДЕСТРУКЦИЕЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ

ХГСО - достаточно распространенное заболевание у детей, опасное развитием осложнений, которые связаны с распространением патологического процесса на внутреннее ухо или в полость черепа, развитием тугоухости.

На основании результатов цифровой видеоотоскопии в динамике и компьютерной томографии височных костей, как наиболее информативных и наглядных методов исследования, мы выделили признаки ХГСО у детей.

КТ височных костей у детей с обострением ХГСО позволило обнаружить деструктивные очаги, в том числе сквозного характера, вызывающие подозрение на развитие отогенных внутричерепных осложнений. За счет точного определения локализации и объема патологического процесса, возможно предупредить развитие отогенных внутричерепных осложнений путем проведения экстренного хирургического вмешательства по жизненно важным показаниям.

Внимание в нашем исследовании уделялось очагам деструкции костной ткани сквозного характера, что у двух детей (ребенок Т. 6 лет, ребенок В. 5 лет) вызвало подозрение на наличие внутричерепного осложнения - экстрадурального абсцесса, а у одного ребенка (ребенок Э. 7 лет) - отогенного тромбоза сигмовидного синуса головного мозга.

Всем трем пациентам с обострением ХГСО мы выполнили экстренные операции. Пациентам была проведена расширенная общеполостная операция на среднем ухе, в ходе которой производили широкое обнажение твердой мозговой оболочки в области сигмовидного синуса, средней и задней черепных ямок. Данный способ хирургического вмешательства позволил санировать у двух детей формирующийся гнойный очаг в непосредственной близости от твердой мозговой оболочки, и у одного ребенка произвести пункцию сигмовидного синуса, достоверно исключив тромбоз.

Вывод. Всем детям с хроническим гнойным средним отитом общепринято проводить консервативную терапию для купирования обострения, затем использовать хирургическое лечение. Применение видеоотоскопии позволяет в динамике наблюдать за изменением отоскопической картины. КТ височных костей служит для выявления очагов деструкции и предупреждения опасных отогенных внутричерепных осложнений, подозрение на которые требует экстренного оперативного вмешательства.

Мащиц В.Д.
УО «Белорусский государственный медицинский университет»
Научный руководитель:
Рубан Анна Петровна к.м.н., доцент
ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ПРОТЕЯ

Синдром Протея является редким заболеванием. В мире проживает около 120 человек с данной патологией. Причина – случайная генная мутация с изменениями в гене АТК1 (в норме неактивен). У людей с синдромом Протея ген АТК1 вырабатывает белок АТК, стимулирующий рост клеток отдельных тканей. Это проявляется частичной гипертрофией кожных покровов, костей и сосудов до атипичных размеров. В ряде случаев выявляются опухоли отдельных частей тела. Заболевание не влияет на интеллектуальное развитие, однако костные деформации и разрастание тканей могут спровоцировать неврологические нарушения и когнитивные изменения.

Ребенок Н., от первой беременности, протекающей с тремя эпизодами ОРИ с 22 недель, родился в срок с весом 3210 г, ростом 51 см. При рождении отмечалась гипертрофия правой стопы. С двух месяцев наблюдается в РНПЦ травматологии и ортопедии. С шести месяцев - прогрессирующее увеличение правой стопы и правой голени. Локальный статус в 1 год: правая стопа увеличена в размерах, деформирована, больше в переднем отделе. Отмечается гипертрофия подкожной клетчатки в переднем и заднем отделе, по подошвенной поверхности правой стопы. Первый и пятый пальцы обычной формы и величины. 2-3-4 пальцы значительно увеличены в размерах, деформированы и сращены между собой. Ребенок стоит, ходит. Со стороны внутренних органов - без особенностей. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту.

Обследован рентгенологически, в возрасте 1 года проведено МРТ нижних конечностей с ангиопрограммой для исключения аномалий лимфатических структур. МРТ-картина выраженного увеличения размеров правой стопы за счет удлинения костей стопы и выраженного утолщения ПЖК, жирового перерождения мышечных структур правой стопы и голени. В настоящее время признаков артериовенозных мальформаций в проекции правой нижней конечности не выявлено.

УЗИ артерий и вен нижних конечностей с цветовым и энергетическим Допплеровским картированием показало: кровоток турбулентный, отмечается снижение пиковой линейной скорости кровотока по a.tibialis anterior (дистально) правой голени на 33% и на 68% по a.dorsalis pedis правой стопы, по сравнению с левой стороной. Проходимость глубоких и подкожных вен в обеих нижних конечностях не нарушена.

Ребенок консультирован генетиком, однако в связи с отсутствием технической возможности специфическое генетическое обследование, направленное на выявление гена АТК1, не было выполнено. Диагноз: Парциальный гигантизм правой стопы. Фенотипически - синдром Протея.

В возрасте 1 год 2 месяца ребенок был прооперирован. В ходе операции выполнены: окаймляющий разрез кожи по тыльной и подошвенной поверхности правой стопы; клиновидная резекция 2-3 луча с промежуточной клиновидной костью, частичная резекция поверхностей медиальной и латеральной клиновидных костей, клиновидные кости сопоставлены, в дефект уложена аутокость с кортикальным слоем, фиксированы четырьмя спицами под ЭОП контролем; ампутация четвертого пальца, резекция кожи и ПЖК в необходимом объеме. Наложены швы, асептическая повязка, гипсовая лонгета. Морфологических изменений в резецированных участках тканей стопы выявлено не было.

На последующем этапе реабилитации с целью обеспечения адекватной ходьбы для ребенка была изготовлена ортопедическая обувь. В настоящий момент (возраст 1 год 6 месяцев) ребенок ходит хорошо, находится под динамическим наблюдением специалистов РНПЦ травматологии и ортопедии.

Стрыгина Т.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Исаков Александр Владимирович к.м.н.
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗРЫВА ЖЕЛУДКА У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ЭЛЕРСА-ДАНЛОСА

Синдром Элерса–Данлоса – группа наследственных заболеваний, которые характеризуются гиперэластичностью и хрупкостью кожи в сочетании с чрезмерной подвижностью в суставах, повышенной кровоточивостью, вызванных дефектом в синтезе коллагена III типа. Клинически люди с данным синдромом более подвержены травмам, таким как: вывихи, подвывихи, растяжения связок, деформация и иногда разрыв мягких тканей.

Заболевание встречается крайне редко, с частотой 1 случай на 10 000 – 100 000 населения, а отдельные формы описаны у десяти–тридцати человек, в связи с чем каждый случай представляет очевидный научно-практический интерес.

Мальчик, 16 лет, находился на лечении в 3 х/о с 06.09.2015 по 05.10.15 с диагнозом: разрыв кардиального отдела желудка. Токсико-геморрагический шок. Перитонит, ОРДС, интраоперационное угнетение сердечной деятельности от 07.09, двусторонняя нижнедолевая пневмония.

Из анамнеза: 05.09 в 19 часов принял большое количество пищи, появились жалобы на боли в животе, тошноту, отмечалась рвота. 06.09 болевой синдром сохранился и тошнота усилилась, в связи с чем был доставлен бригадой СМП в приемное отделение хирургии ДГКБ №13 имени Филатова.

При поступлении: состояние средней тяжести. Температура 37.1 Живот подвздут, болезненный в эпигастральной области, активно напряжен.

По данным УЗИ органов брюшной полости отмечается повышенное газообразование в кишечнике, наличие незначительного количества жидкости в брюшной полости. На фоне ухудшения состояния и невозможности исключения перфорации верхних отделов ЖКТ, ребенок взят в операционную в экстренном порядке.

07.10 выполнена операция: лапароскопия, лапаротомия, ушивание разрыва желудка, санация и дренирование брюшной полости. Интраоперационно отмечалось трехкратное угнетение сердечной деятельности, проводились реанимационные мероприятия. Также в течение операции проводились гемо и плазмотрансфузии.

С 07.10 по 25.09 находился в отделении реанимации и интенсивной терапии, проводилась инфузионная терапия, парентеральное питание, кардиотоническая, вазопрессорная, гормональная, антибактериальная симптоматическая терапия, обезболивание.

С 09.09.15 появились жалобы на «нехватку воздуха», выполнено УЗИ плевральных полостей, выявлено скопление жидкости по 200-250 мл с каждой стороны. На рентгенограмме грудной клетки в 10 сегменте левого легкого тень воспалительной инфильтрации средней интенсивности. Выполнена плевральная пункция с обеих сторон и оставлен плевральный дренаж слева. 11.09. получен самостоятельный стул. С 20.09 начато энтеральное питание (нутридринк).

05.10. На момент выписки состояние ребенка удовлетворительное.

Выводы: Ввиду недостаточного количества описанных клинических случаев людей с синдромом Элерса-Данлоса сложно однозначно утверждать, что причиной внезапной перфорации желудка, а так же интра- и постоперационных осложнений у ребенка является именно данная наследственная патология. Случаи травматического повреждения мягких тканей у детей с синдромом Элерса-Данлоса требуют дальнейшего изучения.

Идрис Л.Я.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Ерохина Надежда Олеговна
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

КЛИНИЧЕСКАЯ ДЕМОНСТРАЦИЯ ПАЦИЕНТА С РЕДКИМ СОЧЕТАНИЕМ ОСЛОЖНЕНИЙ, ВЫЗВАННЫХ ИНФРАВЕЗИКАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ

Клапаны задней уретры, впервые описанные Хью Хэмптоном Янг в 1919 году, являются одной из немногих врожденных аномалий мочевых путей, опасных для жизни, которые развиваются в период новорожденности. Несмотря на оптимальное лечение, данная патология у детей может приводить к развитию ряда осложнений почти в 85% случаев. Данная клиническая демонстрация показывает очень редкое и опасное сочетание осложнений: двусторонняя кистозная дисплазия, двусторонний мегауретер, острое почечное повреждение, тяжелое снижение СКФ по ф. Шварца 11,4 мл\мин, инфекция органов мочевой системы, гнойный пиелонефрит, нефрогенная анемия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, гипоксически-ишемическое повреждение головного мозга на фоне тяжелого осмотического состояния.

Клинический случай. Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, маловодия и гестоза. В 37 недель на ультразвуковом исследовании выявлены признаки двустороннего мегауретера, мегацистис. Роды 1 оперативные, в заднем виде затылочного предлежания, на 38 неделе, с весом 3140 г, ростом 50 см. С подозрением на инфравезикальную обструкцию - переведен в 5 хо ДГКБ№13. Были проведены: диагностическая цистоскопия, трансуретральная резекция клапана

задней уретры, катетеризация устья левого мочеточника; наложение уретерокутанеостомы справа, отмыто гноевидное содержимое.

Через некоторое время отмечалась атака пиелонефрита. Мальчика госпитализировали в 5 х\о в экстренном порядке, где ему был установлен уретральный катетер. В отделении проводилась инфузионная терапия. АБ - терапия по учету снижения функции почек (клафоран, цефатоксим, сульперазон, дифлюкан), препараты железа, уроантисептики. На высоте заболевания у ребенка отмечался подъем цифр креатинина до 283,1 мкмоль\л. После стабилизации состояния и купирования пиелонефрита, ребенку проведено обследование. НСГ: эхо-признаки умеренного расширения наружных ликворных пространств. МСКТ почек с контрастированием: двусторонний мегауретер, резкое снижение функции почек. Цистография: ПМР 5 степени слева, дивертикул мочевого пузыря, вторичное сморщивание почки справа, резкое снижение функции. Учитывая сморщивание почки справа, слева была проведена операция уретероцистонеоимплантация мочеточника по Коэну. В отделении проводилась терапия антибактериальная (цефотаксим, цефепим), гемостатическая (этамзилат, викасол), биопрепараты per os (бифидумбактерин).

В связи с хронической почечной недостаточностью в терминальной стадии и ряда осложнений, возникших вследствие инфравезикальной обструкции, ребенку было решено провести одномоментную билатеральную нефрэктомию и трансплантацию донорской почки. В настоящий момент: ребенок находится в отделении, состояние удовлетворительное. Не лихорадит. Кормление усваивает. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная.

Целью данной работы является демонстрация крайне редкого сочетания ряда осложнений, аналогов которого нам не удалось найти в доступной литературе.

Смирнов А.А.[1], Малькова Е.И.[1], Смолянкин А.А.[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ
Научный руководитель:
Галибин Илья Евгеньевич
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

РЕДКИЙ ВАРИАНТ ВРОЖДЁННОЙ АНОМАЛИИ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ И ПОРТОСИСТЕМНОГО СОУСТЬЯ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Врожденное отсутствие портальной вены (мальформация Абернети) — редкая аномалия, при которой венозная кровь от кишечника и селезенки не проходит через печень, а путем тех или иных шунтов поступает сразу в системный кровоток. Различные варианты врожденных портосистемных шунтов обнаруживаются у 1 на 30 000 новорожденных.

Ребенок 13 лет обследовался в отделении торакальной и гастроэнтерологической хирургии ДГКБ 13 им. Н.Ф. Филатова по поводу сосудистой аномалии печени, выявленной на УЗИ годом ранее. В биохимическом анализе крови отмечалось увеличение содержания мочевины (до 14 ммоль/л) и билирубина (до 32 ммоль/л).

На УЗИ портальный кровоток в воротах печени достоверно не определялся. На КТ с контрастным усилением обнаружен сброс из воротной вены в нижнюю полую вену. Для оценки перфузии портальной системы в динамике выполнена ангиография, на которой выявлены признаки портосистемного шунта на уровне ворот печени. Портальная система печени не контрастировалась. Было проведено трансартериальное, трансъяремное и феморальное трансвенозное исследование патологического соустья. Учитывая успешный опыт отделения по окклюзии четырех Аранциевых

протоков у детей, несмотря на малые размеры ампулы патологического соустья и отсутствие контрастирования внутрипеченочных ветвей воротной вены, врачебным консилиумом принято решение о выполнении попытки эндоваскулярной окклюзии портосистемного шунта. Был установлен сосудистый окклюдер системы AMPLATZER Vascular Plug II 24 мм в просвет ампулы патологического соустья. При контрольном контрастировании обнаружилось, что окклюдер на половину своего объема выступает в нижнюю полую вену. Окклюдер тут же был удален.

В связи с недопустимостью перекрытия единственного пути оттока от кишечника и селезенки у данного ребенка было решено воздержаться от перекрытия патологического соустья как эндоваскулярным, так и открытым хирургическим способом.

Таким образом, необходим дифференцированный подход к лечению и адекватная оценка возможности и целесообразности окклюзии врожденных портосистемных шунтов.

Фисенко М.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Задвернюк Александр Сергеевич
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ОСЛОЖНЕНИЯМИ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО ПОВОДУ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

Клинический случай ребенка, находившегося на лечении в ДГКБ№13. Ребенок от 1 беременности, I родов на 33 неделе. После рождения выявлена атрезия пищевода. 28.02.12 на 1 сутки жизни по месту жительства - операция – торакотомия справа, перевязка ТПС. Гастростомия по Кадеру. Шейная эзофагостома. В июне 2013 года в возрасте 1 г.3 мес. операция: загрудинная колоэзофагопластика. В послеоперационном периоде сформирован слюнной свищ. До 14 п\о суток ребенок находился на ИВЛ. На 23 п/о сутки выписан домой. Через 2 дня после выписки поступил в отделение терапии с явлениями бронхообструкции. В августе 2013 в 1 г.6мес. госпитализирован с жалобами на слюнотечение из свища, шумное дыхание. На рентгенограмме с контрастом: стеноз эзофагоанастамоза. На МСКТ: отсутствие проходимости контраста ниже уровня колоэзофагоанастамоза. Попытка бужирования под контролем ФГДС не эффективна. 28 августа 2013 года, выполнена ревизия колоэзофагоанастамоза: выявлена атрофия толстокишечного трансплантата. Реконструкция невозможна. Сформирована шейная эзофагостома. В декабре 2013 госпитализирован в РДКБ. Выявлен стеноз нижнего анастомоза. В феврале 2014 года поступил в отделение терапии с бронхообструктивным синдромом. В 2 года 5 месяцев ребенок отправляется на лечение в Германию. С 24.07.14 по 29.10.14 находился в клинике Берлина на лечении. 28.07.17 (2 г.5 мес.) – резекция участка толстой кишки, закрытие гастростомы и шейной эзофагостомы, продевание пищевода в грудной клетке вправо и наложение анастомоза по типу «конец-в-конец» с частичным смещением желудка в грудную полость. Переведен на ИВЛ в связи с явлениями дыхательной недостаточности. Выявлен гидроторакс. Установлен дренаж. 05.08.14 при обследовании выявлена перфорация пищевода в области анастомоза. Явления пневмоторакса. 06.08.14 наложен плевральный дренаж. 14.08.14 из плевральной полости высеяна Candida. Лечение препаратом Микофундин. После начала противогрибковой терапии - повышение показателей печеночных трансаминаз, увеличение размеров печени. 20.08.14 диагностическая эндоскопия, адгеолизис плевры. 27.10.14 диагностическая эзофагоскопия, калибровка пищевода. В течение 36 дней ребенок находился на ИВЛ. 29.10.14 выписан домой. Отмечались частые бронхиты, пневмонии, явления цитолиза и холестаза в биохимии крови. В ноябре 2015 года аспирационная пневмония, при обследовании выявлен стеноз анастомоза,

проводилось бужирование по месту жительства. 31.08.16 в возрасте 4 г.6 мес. с низкой массой тела, с явлениями гиперспленизма, синдромом цитолиза и холестаза ребенок госпитализирован в 4 х/о ДГКБ №13, где проводился ряд обследований. Среди которых биопсия печени. По результатам биопсии и клинических исследований выставлен диагноз: цирроз печени. Чайлд-Пью класс А. Для лечения и выхаживания ребенок госпитализирован в отделении гастроэнтерологии. В октябре 2016 поступает в 4 х/о с аспирационным синдромом. 10.11.16 (4 года 9 месяцев) операция – релапаротомия. Реторакотомия. Гастропластика, пилоромиотомия, висцеролиз, экстирпация пищевода, открытая биопсия печени. На 34 п/о сутки – вскрытие и дренирование абсцесса брюшной полости. Затем с объемом кормления до 100 мл ребенок выписан. Госпитализирован в 4 х/о в октябре 2017 года с явлением кровотечения из ЖКТ. Ребенку проводится обследование. Данный клинический случай демонстрирует возможности отечественной медицины по выхаживанию тяжелых больных, после множества реконструктивных операций по поводу атрезии пищевода.

Педиатрия

Дулаева А.О.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Караченцова Ирина Васильевна к.м.н., доцент
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

СИНДРОМ ИЗОЛИРОВАННОГО ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО ПУБАРХЕ У ПАЦИЕНТКИ, ПОСТУПИВШЕЙ ПО ПОВОДУ ОБОСТРЕНИЯ СКЛЕРОАТРОФИЧЕСКОГО ЛИХЕНА ВУЛЬВЫ

Преждевременное половое созревание (ППС) – появление у девочки вторичных половых признаков в возрасте, который на 2 стандартных отклонения меньше среднего возраста их появления в популяции. Встречается у 1-3% девочек в возрасте до 8-9 лет (Уварова Е.В., Тарусин Д.И. Пособие по обследованию состояния репродуктивной системы детей и подростков, 2009, с. 142). ППС имеет полную (все признаки ПС являются преждевременными) и неполную (изолированное менархе/ телархе/ пубархе) формы. Преждевременное изолированное пубархе (ИП) – оволосение лобка у девочек до 9 лет, не сочетающееся с развитием других признаков ПС. ИП может быть первым проявлением неклассической формы врожденной гиперплазии коры надпочечников (НФВГКН), центрального ППС, андрогенпродуцирующих опухолей яичников или надпочечников и предиктором синдрома поликистозных яичников. Исходя из этого, пациентки с ИП заслуживают особого внимания и нуждаются в комплексном обследовании для исключения и дифференциальной диагностики данных заболеваний и их своевременного лечения.

Мы наблюдали пациентку 8 лет, поступившую в хирургическое гинекологическое отделение РДКБ по поводу обострения склероатрофического лихена вульвы (САЛВ), но при этом было диагностировано ИП. Жалобы при поступлении на периодический зуд гениталий. Из анамнеза: ребёнок от I беременности, протекавшей без осложнений, первых своевременных самопроизвольных родов. При рождении длина 57 см, масса 4600 г. Наследственность не отягощена, психосоматическое развитие по возрасту, из перенесённых заболеваний: детские инфекции, атопический дерматит. С 5 лет наблюдается у детского гинеколога по поводу САЛВ, в связи с чем 1 раз в год госпитализируется в РДКБ. При осмотре: рост ребёнка 131 см (VI центильный коридор), масса 26 кг (V центильный коридор), физическое развитие среднее, телосложение пропорциональное; кожа чистая, ПЖК развита умеренно, АД 90/60 мм рт. ст. Подмышечное оволосение отсутствует, молочные железы не увеличены, соски не пигментированы, менструаций нет; ПС по Таннеру: Ax1Ma1Pb2Me abs. При гинекологическом обследовании обнаружено: наружные половые органы развиты правильно, клитор не увеличен, выраженное оволосение на больших половых губах и в перианальной области с пигментацией кожи, кожа больших половых губ, промежности истончена со множественными кровоизлияниями в области клитора. Таким образом, при общем и гинекологическом осмотре признаков центрального ППС или вирилизации не выявлено. По результатам лабораторного исследования уровни ФСГ 2,03 МЕ/л, ЛГ 0,06 МЕ/л, эстрадиола 39 пмоль/л допубертатные, костный возраст совпадает с паспортным, что, учитывая отсутствие других признаков ПС, позволяет исключить центральное ППС. Уровни тестостерона 0,04 нмоль/л, ДГЭА-С 0,7 мкг/мл, кортизола 485,8 нмоль/л в пределах возрастной нормы, что также, учитывая отсутствие патологии органов малого таза и надпочечников по результатам УЗИ и эндокринной патологии по заключению специалиста, исключает НФВГКН и андрогенпродуцирующие опухоли. После комплексного

обследования поставлен окончательный диагноз: Раннее половое созревание, синдром изолированного пубархе; сопутствующее – склероатрофический лихен вульвы, обострение.
Таким образом, все пациентки с синдромом изолированного пубархе должны быть комплексно обследованы для исключения вышеуказанных заболеваний. Данная пациентка с ИП нуждается только в динамическом наблюдении гинеколога, медикаментозная терапия не показана.

Криулин И.А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Алексеева Екатерина Иосифовна д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С TRAPS – СИНДРОМОМ

Периодический синдром, ассоциированный с мутацией гена рецептора фактора некроза опухоли (Tumor Necrosis Factor receptor-Associated Periodic Syndrome – TRAPS) – наследственное моногенное заболевание, характеризующееся аутосомно – доминантным типом наследования, обусловленное мутацией гена TNFRSF1A, расположенного на коротком плече 12-й пары хромосом и кодирующего рецептор фактора некроза опухоли (ФНО).

Представлен клинический случай ребенка с TRAPS. Ребенок Р., возраст 15 лет от первой физиологически протекавшей беременности, первых срочных родов. Вес при рождении – 3 100 г, рост – 54 см. Ранее развитие соответствовало возрасту. Наследственный анамнез: у бабушки по линии матери ревматоидный артрит. Заболевание дебютировало в возрасте 15 лет, когда после того, как мальчик сходил в поход и переохладился, у него появились боли в коленных суставах, слабость, головная боль, повышение температуры до 38-40°С дважды в сутки, увеличение паховых лимфатических узлов. Ребенок был госпитализирован в стационар по месту жительства, где проводилось полное лабораторно–инструментальное обследование, патологии не выявлено. В клиническом анализе крови - гипохромная анемия (Hb – 99 г/л), умеренный лейкоцитоз (лейкоциты- 11,2 х 10^9 /л), повышение СОЭ 60 до мм/ч. Диагноз трактовался как ювенильный артрит с системным началом. Мальчику была проведена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1 грамм в сутки в течение 5 дней. В первые сутки после введения мега доз глюкокортикоидов (ГК) лихорадка купировалась, однако затем вновь возобновились ежедневные подъемы температуры до фебрильных цифр. Ребенок направлен в ревматологическое отделение НМИЦ здоровья детей МЗ РФ для верификации диагноза и лечения. При поступлении состояние пациента расценивалось как тяжелое, у мальчика отмечались ежедневные подъемы температуры до 39,9 преимущественно в вечерние часы, сопровождавшиеся потрясающим ознобом и головной болью. При осмотре выявлялись выраженная бледность кожных покровов, необильная пятнистая сыпь на коже, лимфаденопатия с увеличением шейных, тонзиллярных, подмышечных и паховых лимфоузлов до 10 мм в диаметре, увеличение печени до 2 см. Суставы визуально изменены не были, движения в полном объеме, безболезненны, энтезопатии не выявлялись. В клиническом анализе крови выявлены лейкоцитоз (лейкоциты 12,1х10^9/л), повышение СОЭ до 88 мм/ч и СРБ до 142 мг/л. Учитывая отсутствие данных за ревматические, онкогематологические, лимфопролиферативные заболевания, иммунодефицитные состояния, неэффективность ГК терапии мальчику проведено молекулярно-генетическое исследование на аутовоспалительные синдромы. Была выявлена мутация в 9 экзоне TNFRSF1A гена. Подтвержден TRAPS. Ребенку была назначена генно-инженерная биологическая терапия антителами к ФНОα – инфликсимабом в дозе 5мг/кг/введение внутривенно по схеме 0, 2, 6 неделя и далее

каждые 8 недель. Лечение инфликсимабом индуцировало клинико-лабораторную ремиссию заболевания уже после первой инфузии препарата.

Таким образом, аутовоспалительный синдром может дебютировать в подростковом возрасте, протекать под маской системного юношеского артрита, характеризуется агрессивным течением и неэффективностью терапии ГК. Для верификации диагноза и проведения таргетной терапии детям с клинической картиной системного юношеского артрита необходимо проводить молекулярно-генетическое исследование для исключения или подтверждения моногенного аутовоспалительного синдрома.

Сергеичева Е.Г., Гуторова Н.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Киселевич Ольга Константиновна к.м.н., доцент
Юсубова Анна Николаевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ НОЗОКОМИАЛЬНОЙ ПНЕВМОНИИ У РЕБЕНКА С ДИАГНОЗОМ: ТУБЕРКУЛЕЗ МНОЖЕСТВЕННЫХ ЛОКАЛИЗАЦИЙ

Актуальность колонизации верхних дыхательных путей патогенной внутрибольничной флорой является отражением тяжести течения основного заболевания.

Целью данного клинического разбора послужило освещение случая утяжеления течения туберкулеза множественных локализаций при развитии нозокомиальной пневмонии.

Ребенок В. находился в педиатрическом легочном отделении МНПЦ Борьбы с Туберкулезом в возрасте 1 года. С диагнозом: Туберкулез множественных локализаций: Туберкулез внутригрудных лимфоузлов всех групп с двух сторон, бифуркационной группы, фаза инфильтрации и кальцинации, осложненный бронхолегочным поражением S2S3S10 правого легкого, S6 левого легкого, фаза инфильтрации и кальцинации. Туберкулез правого главного бронха и B3 справа, свищевая форма. Туберкулез глотки. Двухсторонний туберкулез периферических лимфатических узлов шейной группы. МБТ (-).

Ребенок был переведен из городской больницы города Воскресенск, где находился на лечение с диагнозом: правосторонняя пневмония. Получал антибактериальную терапию цефазолином, цефтриаксоном, макропеном, но положительной клинико-рентгенологической динамики не отмечалось, после чего девочка была осмотрена фтизиатром. Поставлена проба Манту - 16 мм. Был заподозрен туберкулезный процесс. При поступлении в специализированный стационар отмечались: одышка, цианоз кожных покровов, непродуктивный кашель, симптомы интоксикации, субфебрильная температура волнообразного характера. При сборе анамнеза выяснилось, что ребенок не вакцинирован БЦЖ из-за перинатального контакта по ВИЧ-инфекции, имеет двойной туберкулезный контакт с бациллярными родственниками, проживающими в одной квартире.

В декабре 2016 на фоне массивной противотуберкулезной терапии у ребенка отмечалось утяжеление состояния: резко выраженная одышка, нарастание цианоза, появился кашель с мокротой, повышение температуры отмечалось до 39,8°С, при перкуссии слева отмечалось притупление легочного звука, при аускультации слева появилась крепитация, в клиническом анализе крови отмечался лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ. Ребенку была проведена внеплановая компьютерная томография органов грудной клетки, где отмечалась отрицательная рентгенологическая динамика в виде появления уплотнения легочной ткани в S1-2 левого легкого,

связанное с корнем, фиброателектаз S5 левого легкого. Данные клинико-рентгенологические изменения были расценены, как возникновение нозокомиальной пневмонии. При бактериологическом исследовании была обнаружена Pseudomonas aeruginosa устойчивая к: изониазиду, рифампицину, этамбутолу, стрептомицину, левофлоксацину.

После проведения терапии антибиотиками была проведена повторная КТ ОГК, где отмечалось разноплановая динамика в виде рассасывания уплотнения появившегося в декабре, но появились воздушные полости в области туберкулезного воспаления. В результате основной курс лечения туберкулеза множественных локализаций составил 15 месяцев.

Выводы: у больных туберкулезом легких имеются сразу несколько факторов развития тяжелой нозокомиальной пневмонии: нахождение в стационаре минимум 3 месяца, в течение длительного времени прием нескольких химиопрепаратов, так же все пациенты в разной степени страдают интоксикационным синдромом, что влечет за собой снижение резистентности организма к инфекциям. Развитие пневмонии приводит к утяжелению течения туберкулезного процесса.

Киселевич А.В., Шилкин И.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Юсубова Анна Николаевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РАСПРОСТРАНЕННЫЙ ТУБЕРКУЛЕЗ У ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННОГО ПАЦИЕНТА

Распространение ВИЧ-инфекции внесло радикальное изменение в эпидемию туберкулеза по всему миру. По статистике, вероятность возникновения туберкулеза у людей с ВИЧ-инфекцией в 20-37 выше, чем в популяции, не инфицированной ВИЧ.

Мальчик 11 лет, из Узбекистана. От I беременности, I родов в срок, развитие по возрасту. Мать умерла от туберкулеза, когда ребенку было 4 года 11 месяцев. По контакту не обследован, превентивное лечение не проводилось. Впервые обратились за мед. помощью в МГДКБ в возрасте 11 лет с жалобами на слабость, боли в животе. За месяц до госпитализации фебрилитет, тошнота, рвота. Рентген исследование ОГК: диффузная деформация легочного рисунка; мелкие очаговоподобные тени; в проекции головки левого корня округлая тень. Биопсия лимфоузла - большое количество гранулем с лимфогистиоцитарной инфильтрацией, примесью гигантских многоядерных клеток, с очагами некроза в центре. КТ: генерализованное, диссеминированное, мелкоочаговое поражение легких на всем протяжении, генерализованная лимфоаденопатия; перитонит, лимфоаденопатия с центральным распадом в лимфоузлах и формированием многокамерных жидкостных полостей брюшной полости и забрюшинного пространства. Ан. содержимого БП: ДНК МБТ complex, устойчивость к рифампицину. Иммунный блот впервые – положительный. Конс. фтизиатра: пр. Манту 2 ТЕ ППД-Л и АТР — отр. Лечился по режиму химиотерапии 8 дней, переносимость неудовлетворительная (развитие желтухи, билирубинемия за счет прямой фракции, ферментемии). Было решено воздержаться от развертывания ПТТ.

Переведен в противотуберкулезный стационар: Туберкулез множественных локализаций: Милиарный туберкулез легких, фаза инфильтрации. ТВГЛУ с 2-х сторон. Туберкулез органов брюшной полости: ТВБЛУ, активная фаза; туберкулез кишечника, сальника, брюшины. МБТ (-).

При обследовании T-SPOT.TB: положительный.

Исследование культуры МБТ методом биологических микрочипов: M.tuberculosis complex, устойчивость к изониазиду и рифампицину.

Ан. ликвора: бесцветный, прозрачный, р. Панди – отр., цитоз 23/3, лимфоциты 13, нейтрофилы 8, моноциты 2, белок 0,34, сахар 2,7.

КТ: положительная динамика в нижних долях легких; лимфогенная диссеминация; ТВГЛУ паратрахеальной, трахеобронхиальной, паравазальной, бронхопульмональной групп с 2-х сторон в фазе инфильтрации и начала кальцинации; нодуло-трахеальный свищ справа; левосторонний плеврит; туберкулез периферических лимфоузлов. Выпот в брюшной полости; тифлит; внутрибрюшная лимфаденопатия; гепатомегалия.

На фоне снижения билирубина и ферментов, поэтапное введение ПТТ.

Конс. невролога: Инфекционно-токсическая энцефалопатия с энцефалической реакцией в виде судорожного генерализованного приступа. Астенический синдром. Синдром соединительно-тканевой дисплазии.

Конс. инфекциониста: у ребенка впервые выявлена ВИЧ-инфекция в стадии тяжелого иммунодефицита. Назначена АРТ.

КТ ОКГ: диссеминированный туберкулез легких. ТВГЛУ паратрахеальной, паравазальной, бронхопульмональной групп с 2-х сторон. Туберкулез периферических л/узлов. Положительная динамика — частичное рассасывание диссеминации легких, уменьшение размеров интраторакальных и аксиллярных л/узлов.

Таким образом, сочетанная ВИЧ/ТБ-инфекция в отличие от ВИЧ-инфекции без туберкулеза характеризуется значительным утяжелением заболевания с выраженным инфекционно-токсическим, астеновегетативным, бронхолегочным синдромами, длительно тянущимся воспалительным процессом.

Радионова Д.М.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Холин Алексей Александрович д.м.н., профессор
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России, Москва

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ В СТВОЛЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА КАК РЕДКАЯ ФОРМА ОСТРОГО НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Инсульты в детском возрасте – одна из наиболее актуальных проблем современной неврологии. Данная патология ведет к развитию грубых неврологических дефицитов, что значительно снижает качество жизни детей, а также, нередко приводит к летальному исходу (в 8% случаев). При этом доля ишемических инсультов у детей составляет более 55%, из них лишь 1,5% приходится на стволовые. Только своевременная диагностика и лечение данной патологии на этапе начальных проявлений помогает избежать инвалидизирующих последствий и снизить летальность. Пациентка А. 12 лет поступила в МДГКБ 07.09 в тяжелом состоянии. Из анамнеза известно: 07.09 мать долго не могла разбудить ребенка, после пробуждения ребенок жаловался на двоение предметов, не мог стоять, затем появилась рвота, судороги. В приемном отделении МДГКБ случился повторный эпизод тонических судорог. Доставлена в ОРИТ. В соматическом статусе обращала на себя внимание обильная пятнисто-папуллезная геморрагическая сыпь на ногах, ягодицах, предплечьях и ушных раковинах. Неврологический статус: уровень сознания – сопор. На осмотр реагирует хаотичными движениями. Менингеальных симптомов нет. Движущийся предмет не фиксирует. Сухожильные рефлексы очень высокие с расширением рефлексогенных зон D>S. Спонтаный рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Непроизвольное мочеиспускание. По данным КТ головного мозга патологии не выявлено. Общий и

биохимический анализ крови без патологии. Анализ мочи на содержание наркотических и психотропных веществ отрицательный. По результатам МРТ головного мозга – МР картина ОНМК в стволе головного мозга по ишемическому типу. Нарушение кровотока в базилярной артерии. В коагулограмме дефицита естественных антикоагулянтов не выявлено. Антитела к фосфолипидам, кардиолипину и b2 гликопротенину не обнаружены – антифосфолипидный синдром исключен. Уровень гомоцистеина в пределах референсных значений. Заключение: основываясь на данных анамнеза, объективного осмотра, а также лабораторных и инструментальных методов исследования дифференциальный диагноз причины инсульта у данного пациента необходимо проводить с системными васкулитами.

Сироткина К.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Киселевич Ольга Константиновна к.м.н., доцент
Зубова Елена Дмитриевна, ассистент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СЛОЖНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПУТЬ ОТ ТУБЕРКУЛЕЗА К ТОКСОКАРОЗУ

Высокий уровень заболеваемости туберкулезом в современном мире, и зачастую его нетипичное течение, заставляет врачей все чаще дифференцировать туберкулез с заболеваниями диаметрально противоположной этиологии. Одним из таковых является токсокароз.

Девочка М., 10 л поступила в ТЛПО с диагнозом: Очаговый туберкулез S1, S2 верхней доли правого и левого легкого в фазе инфильтрации.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, 1 срочных родов. БЦЖ в роддоме, рубца нет. Впервые обследована в 2016 г (9 л) в ПТД по контакту с отчимом - диссеминированный туберкулез легких в фазе распада МБТ+, МЛУ. Проба Манту 2 ТЕ и АТР в октябре 2016 г 17 и 25 мм соответственно. На КТ органов грудной клетки – в S2 слева очаговая тень, в S8 участок 5,5 мм, справа в S9 лимфатический узел. Через 3 мес. при повторной пробе АТР – 15 мм. На КТ ОГК слева в S1 – мелкие очаги, справа очаг в S1-2.

При поступлении: жалоб нет. Состояние расценено как среднетяжелое по основному заболеванию. Кожа чистая, бледно-розовая, тургор тканей снижен. Пальпируются периферические л/у в 4 группах, мягко-эластичной консистенции, безболезненные. Аускультативно над легочными полями дыхание жесткое, хрипов нет, ЧДД 22. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 71/мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +2 см, селезенка не увеличена. На УЗИ ОБП – умеренная гепатомегалия. В ОАМ и б/х крови – без патологии. Анализы промывных вод, мочи, кала, мазков из зева методом люминесцентной микроскопии – МБТ не обнаружено. Получала противотуберкулезное лечение по 5 режиму. На фоне проводимой терапии – в ОАК стала отмечаться стойкая эозинофилия (27-29%). При отмене ПТП уровень эозинофилов оставался высоким (19%), была назначена дезинтоксикационная и гормональная терапия. При повторном ОАК отмечалось снижение эозинофилии до 9%, после чего постепенно стали вводить противотуберкулезные препараты. Дальнейшее динамическое наблюдение выявило в ОАК вновь эозинофилию до 18%. На КТ ОГК наблюдалась разнонаправленная динамика: в апреле 2017 г был выявлен новый очаг в S3 справа и исчезновение очага в S1-2, через 3 мес. исчез очаг в S3 и появился новый в S6 справа. Учитывая КТ картину – разнонаправленная динамика, наличие мигрирующих очагов, стойкую эозинофилию в ОАК, а также результаты УЗИ – гепатомегалия, дальнейший диагностический поиск был направлен

на верификацию паразитарной этиологии заболевания. По рекомендации пульмонолога, был назначен ИФА крови на гельминтов и лямблий, в котором был выявлен высокий титр антител к токсокаре (1:3200). Девочке были назначены противогельминтозные препаратов – немазол 10 мл*2 раза в день per os 10 дн, зиртек 10 мг 1 таб.*1 раз в день per os 10 дней, полиоксидоний 0,06 г по ½ свечки per rectum на ночь 10 дней. После проведенного курса лечения уровень эозинофилов в ОАК нормализовался (2%). Девочка выписана с диагнозом: семейный туберкулезный контакт МБТ+. МЛУ. Токсокароз. Висцеральная форма. Рекомендовано наблюдение фтизиатра, а так же паразитолога.

Данный клинический случай ярко демонстрирует сложный дифференциально-диагностический путь между туберкулезом и токсокарозом. Проведение скрининговых тестов (реакция Манту, АТР), рентгенологического исследования, КТ со 100% достоверностью не подтверждает туберкулез, равно как и не исключает заболевания другой этиологии, что и показал данный клинический опыт.

Агапова Д.О., Илларионов В.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

БОЛЕЗНЬ ПИРСОНА

Синдром Пирсона - мультисистемное заболевание, развивающееся из-за дефекта мтДНК. Чаще поражается костный мозг, поджелудочная железа, печень. Делеция захватывает гены, кодирующие субъединицы белка NADH-дегидрогеназы, цитохром-оксигеназы, АТФазы. Заболевание характеризуют гематологические проявления: панцитопения, или анемия и нейтропения, или изолированная анемия. Важные признаки: трансфузионная зависимость и вакуолизация клеток гемопоэтических предшественниц в КМ. Так же возможны: экзокринная дисфункция и фиброз ПЖ, сахарный диабет, мальабсорбция и гепатомегалия.

Девочка А. (д. р. 06.05.2015) впервые поступила в отделение гематологии МДГКБ в июле 2015 с выраженной бледностью; при исследовании Hb 47 г/л. Ранее лечилась в отделении детской онкологии МООД с диагнозом «аутоиммунная анемия тяжелой степени»; в миелограмме данных за гемобластоз нет. Проводилось лечение: 2 г ВВИГ, трансфузия отмытых эритроцитов.

При поступлении панцитопения, анемия 3 степени, повышение ферритина. Прямая проба Кумбса - отрицательная, Rh-антитела не обнаружены. Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси 15 мл/кг. Так как убедительных данных за течение гемолитической анемии не было получено, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

Через месяц поступает повторно в гематологическое отделение МДКГБ с панцитопенией, анемией 3 степени. Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси. В миелограмме: сниженное количество миелокариоцитов, макрофаги в большом количестве, гранулоцитарный росток сужен, лимфоидный росток расширен, эритропоэз по нормобластическому типу, мегакариоциты единичные. На УЗИ диффузные изменения поджелудочной железы. Предположительный диагноз «Приобретенный гемафагоцитарный синдром».

В сентябре 2015 госпитализируется повторно. В анализах панцитопения, анемия 2 степени, повышение уровня ферритина, АЛТ, АСТ. Рецидив был купирован трансфузией эритроцитарной взвеси. Назначен метилпреднизолон 2 мг/кг в течение 21 дня.

В октябре 2015 в связи со снижением Hb до 87 г/л госпитализирована в ФНКЦ им. Рогачева. Отмечен паттерн: рецидивы панцитопении, зависимость от гемотрансфузий, экзокринная

недостаточность ПЖ и её изменения на УЗИ, в миелограмме обнаружены кольцевые сидеробласты. Заподозрен Синдром Пирсона, который подтвержден генетически – найдена делеция мтДНК 6380-165677 в гомоплазматическом состоянии.

В июле 2016 у ребенка возникла многократная рвота, поступает по тяжести состояния в ОРИТ. В отделении: лихорадка до 38 °С, гепатоспленомегалия, зловонный стул со слизью. Лабораторно: лейкоцитоз, повышение АЛТ, АСТ, субкомпенсированный метаболический ацидоз. Диагностировано: КИНЭ, токсикоз с эксикозом 3 степени. После стабилизации состояния на фоне терапии ребенок переводится в отделение орфанной патологии. Далее состояние ухудшается: вялость, стойкая гипертермия, одышка, лактат-ацидоз, гипергликемия. По Rg отмечается малоинтенсивное затемнение верхних отделов легких с двух сторон. Нарастали отечный и геморрагический синдромы. Несмотря на проводимую терапию, на фоне прогрессирующей десатурации и брадиаритмии развилась асистолия. Реанимационные мероприятия были не эффективны. Констатирована биологическая смерть.

Диагностика митохондриальных заболеваний сложна, т.к. мутация может длительное время не проявляться вследствие компенсации дефектных митохондрий нормальными. В дифференциальной диагностике панцитопений необходимо помнить об этой группе заболеваний.

Роговец М.И.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ТРУДНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ СОЧЕТАННОГО ТРОМБО-ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ У РЕБЕНКА С ВЕНОЗНОЙ АНГИОДИСПЛАЗИЕЙ

Этиология ангиодисплазий остается невыясненной и малоизученной. Большинство авторов признают, что ангиодисплазии являются врожденными сосудистыми заболеваниями, возникшими в результате воздействия тератогенных факторов в период эмбриогенеза. Тератогенный терминационный период для ангиодисплазий продолжается от 5-й до 20-й недели внутриутробного развития.

Мальчик М. 13.10.1999 года рождения, с неотягощенным семейным анамнезом, от III беременности, протекавшей без особенностей, от III самостоятельных родов в срок. Вес при рождении 5200 г. Раннее физическое и нервно-психическое развитие без особенностей.

С рождения у мальчика на наружной поверхности правого бедра наблюдалось «небольшое сосудистое образование», увеличивающееся по мере роста ребенка.

С 2002 года пациент наблюдается в РДКБ в отделении сосудистой хирургии с диагнозом: Порок развития поверхностной венозной системы правой нижней конечности и туловища, промежности и полового члена. Неоднократно проводилось склерозирование венозных сосудов.

С 2008 года состоит на учете в Морозовской ДГКБ по поводу вторичной коагулопатии потребления.

В октябре 2012 года отмечалось кровотечение из ангиокератомы головки полового члена. Проведено циркумцизио с одновременным иссечением двух ангиоматозных узлов. Ребенка перевели в гематологическое отделение Измайловской ДГКБ. Профузное кровотечение продолжалось, развилась тяжелая анемия. Мальчик был повторно прооперирован, удалена гематома. Проведено ушивание раны в области головки полового члена на фоне заместительной гемостатической терапии. В дальнейшем кровотечение не возобновлялось.

В связи с увеличением объема патологического русла по мере роста ребенка решением консилиума врачей РДКБ 15.10.14 года был назначен по витальным показаниям препарат Сиролимус (Рапамун). Прием препарата начат только 23.07.15 года в дозе 1мг х 2 р/д. Переносимость препарата хорошая. Рост сосудов замедлился, объем патологического русла уменьшился.

С сентября 2015 года ребенку с сочетанным тромбогеморрагическим состоянием по витальным показаниям назначена антикоагулянтная терапия.

В декабре 2015 года проведена коррекция дозы Сиролимуса до 3 мг/сутки. Продолжена профилактическая антикоагулянтная терапия. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика в виде уменьшения объема образования, уменьшения болевого синдрома в правой ноге.

В марте 2017 года обследован в отделении дневного стационара РДКБ, проведена коррекция дозы Сиролимуса до 4 мг/сутки.

Локальный статус пациента на сентябрь 2017 года: на шее с правой стороны, правой половине грудной клетки (спереди и сзади), на животе, правой ягодице, в промежности и на правой ноге распространенная ангиодисплазия, множественные патологические венозные узлы с флеболитами разной плотности и размеров, максимально на животе до 8-10 см. Кожа над областью венозной дисплазии умеренно истончена. Укорочение правой ноги на 3 см, сгибательная контрактура правого коленного сустава, деформация и гипоплазия правой стопы.

Надежных прогностических критериев, которые смогли бы предсказать течение болезни, нет. Благодаря методике лечения препаратом Сиролимус, который сдерживает рост патологических сосудов, в сочетании с антикоагулянтной терапией, прогноз для жизни у пациента М. благоприятный. В будущем возможно добиться улучшения качества жизни.

Котова А.С., Самохлиб С.О.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ СУБДУРАЛЬНОЙ ГЕМАТОМЫ У МАЛЬЧИКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ТЯЖЕЛОЙ ГЕМОФИЛИЕЙ А

Гемофилия А – Х-сцепленная геморрагическая коагулопатия, связанная со снижением активности фактора VIII, обусловленная мутациями фрагмента 9 Kb ДНК Х-хромосомы. Частота встречаемости составляет 1:10 000 новорожденных мальчиков.

Из анамнеза: мальчик А., 22.08.2016 года рождения, с отягощенным семейным анамнезом (мать – носитель гена гемофилии, родной дядя страдает гемофилией А). От первой беременности, протекавшей с токсикозом у матери в I триместре и анемией средней степени тяжести во время всего периода беременности. Роды на 41-й неделе путем операции кесарево сечение. При рождении вес 3350 г, рост 53 см. На втором месяце жизни диагностирована тяжелая гемофилия А.

20.12.2016 года у ребенка на фоне повышения субфебрильной температуры отмечались судороги. Госпитализирован в стационар по месту жительства. По результатам НСГ диагностирован гипертензионно-гидроцефальный синдром ишемически-гипоксического генеза. Проводилась гормональная терапия и седация. Переведен в гематологическое отделение МДГКБ. Состояние тяжелое: в анализе крови анемия III степени. Коагулограмма от 21.12.2016 – удлинение АЧТВ, ф. VIII

0,1%. Проведена заместительная гемотрансфузия и введение с гемостатической целью концентрата ф. VIII 500МЕ.

23.12.2016 ухудшение состояния в виде нарастания общемозговой, очаговой неврологической симптоматики. По данным КТ головного мозга – признаки субдуральной гематомы левой теменно-затылочной области. Экстренно выполнена операция: декомпрессивная трепанация черепа слева. Удаление подострой субдуральной гематомы, продолжена гемостатическая терапия. Выписан домой с рекомендациями продолжить профилактическое введение концентрата ф. VIII.

В феврале 2017 года выполнена краниопластика.

Катамнестическое наблюдение: состояние удовлетворительное. Психомоторное развитие ребёнка соответствует возрасту. Нарушений в работе внутренних органов не выявлено. Коагулограмма от 05.09.2017 – удлинение АЧТВ, на фоне профилактического лечения концентрата ф. VIII – ф. VIII 9,4%. КТ-исследование (от 11.09.2017): костные структуры свода и основания черепа без особенностей. КТ-картина п/о изменений в виде крупного дефекта свода черепа, умеренных дистрофических изменений кортикальных отделов левого полушария с минимальной поперечной дислокацией, асимметрией боковых желудочков. Особенности строения основной кости.

На фоне проводимой гемостатической профилактической терапии наблюдается улучшение состояния мальчика, гемостаз компенсирован. Отставания в росте и развитии нет. Очаговой неврологической симптоматики нет. Рекомендовано продолжить профилактическое введение концентрата ф. VIII 3р/нед.

Внутричерепные кровоизлияния и оперативные вмешательства у детей с тяжелой гемофилией А без адекватной гемостатической терапии представляют тяжелую жизнеугрожающую проблему. При постоянной адекватной заместительной терапии концентрата ф. VIII свертывания, диспансерном наблюдении, при ведении образа жизни, устраняющего возможность травм – прогноз для жизни и развития ребенка благоприятный.

Хабибуллина Р.Р.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Карева Мария Андреевна к.м.н.
Сидорова Юлия Альбертовна
ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России

ГИПОГОНАДОТРОПНЫЙ ГИПОГОНАДИЗМ С АНОСМИЕЙ: СИНДРОМ КАЛЬМАНА У БРАТЬЕВ-БЛИЗНЕЦОВ

Пациент К.Д./Пациент К.М., 17 лет, диагноз: Синдром Кальмана: гипогонадотропный гипогонадизм с аносмией. Ожирение.

Актуальность клинического случая: синдром Кальмана — симптомокомплекс наследственно обусловленных аномалий, характеризующийся сочетанием недостаточной секрецией ГнРГ с расстройствами обоняния. Данное заболевание обусловлено мутациями генов, отвечающих за синтез белков, ответственных за миграцию в эмбриогенезе ГнРГ-синтезирующих нейронов из зоны ольфакторной пластинки в преоптические ядра гипоталамуса через обонятельную луковицу совместно с ольфакторными нейронами. Нарушение миграции клеток в период эмбриогенеза играет ведущую роль в патогенезе заболевания. Пациенты с синдромом Кальмана почти всегда рождаются с нормальной половой дифференциацией, это происходит за счет действия ХГЧ, вырабатываемого

плацентой примерно на 12-20 неделе гестации. Частота синдрома Кальмана у мальчиков 1 на 10000, у девочек встречается в 4 раза реже.

Материалы: с рождения у мальчиков отмечается аносмия. Впервые обследованы в ФГБУ ЭНЦ в октябре 2015 года по поводу ожирения и задержки полового развития. При обследовании ИМТ составлял 31.7/29.8 кг/м2 (SDS + 2.1/1.9). Половое развитие пациентов соответствовало Таннер 1, яички в мошонке не определялись, была выявлена микропения, двухсторонняя ложная гинекомастия. В гормональном профиле низкие базальные показатели гонадотропинов: ЛГ < 0.2 ед/л, ФСГ < 0.6 ед/л, уровень тестостерона (0,034/0,031 нг/мл), проба с аГнРГ (max выброс ЛГ<0.2 ед/л, ФСГ 3.2 ед/л). По данным УЗИ органов мошонки яички у пациентов визуализируются в области средней трети пахового канала. По данным МРТ головного мозга – данных за очаговые изменение вещества головного мозга не получено, обонятельные луковицы не определялись, обонятельные нервы гипотрофичны.

Выводы: на основании отсутствия признаков полового созревания (при костном возрасте 13-14 лет), крипторхизма, микропении, аносмии, результатами пробы с аГнРГ<10 ед/л, гипотрофии обонятельных нервов, синдром Кальмана не вызывает сомнений.

Данный клинический случай интересен тем, что синдром Кальмана - это неизлечимое заболевание, требующее пожизненной терапии. На сегодняшний день существует 2 варианта терапии гипогонадотропного гипогонадизма. 1 вариант – ЗГТ препаратами тестостерона (преимущества - инъекции 1 раз в месяц, относительная дешевизна; недостатки - не оказывают влияния на стимуляцию ГТГ, что не позволяет активизировать синтез тестостерона и сперматогенез гонадами). 2 вариант – препараты гонадотропинов: ХГЧ и рФСГ (преимущества - инициация пубертата с возможным созреванием сперматогенного эпителия, позволяет снизить уровень бесплодия; недостатки - дороговизна (особенно рФСГ), минимум 12 инъекций в месяц).

Лечение: в итоге была назначена комбинированная терапия препаратами рекомбинантного ФСГ и ХГЧ. Во время терапии у пациентов отмечалось увеличение количества эрекций в течение дня, мутация голоса. С ноября 2016 года получают терапию препаратами тестостерона (сустанон 125 мг/ 1 раз в 28 дней) и ХГЧ (прегнил по 1500 ед/ 2 раза в неделю), яички начали опускаться в мошонку, половое развитие пациентов соответствует Таннер 3.

Заключение: Таким образом, у братьев-близнецов, страдающих синдромом Кальмана, на фоне регулярной заместительной терапии, было достигнуто прогрессирование пубертата, что говорит о благоприятном дальнейшем прогнозе.

Кондрашова Е.А., Потупа Н.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАТОЛОГИИ У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Ребёнок от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом, 2-ой беременности (1-ая – выкидыш на ранних сроках), протекавшей с многоводием и кандидозом влагалища. Родился на 33-34 неделе путем кесарева сечения с массой тела 2120 г в асфиксии. На 5-е сутки переведен в ОРИТН МДГКБ. С рождения угнетение сознания до комы, атония и арефлексия, отечный и кожный геморрагический синдромы, ДН III ст. - ИВЛ. При Rg-исследовании выявлены переломы обеих плечевых костей, был заподозрен несовершенный остеогенез. Обращали на себя внимание стигмы

дисэмбриогенеза (башенный череп, низкое расположение ушных раковин, готическое нёбо, уплощенная грудная клетка, «паучьи» пальцы), двухсторонний крипторхизм, контрактуры локтевых и коленных суставов. В неврологическом статусе сохраняется угнетение сознания на уровне комы. Адинамия. Иногда открывает глаза на осмотр. При КТ мозга выявлен врожденный порок развития ЦНС – олигогирия, атрофия белого вещества (незрелость структур и уменьшение объема ГМ, дистрофические (постгипоксические) изменения белого вещества).

Исключены врожденные заболевания белкового обмена, врожденная вирусная инфекция, наследственная фосфатазия. При попытке увеличить объем кормления у ребенка развился хилоторакс вначале слева, позже - двусторонний. При анализе плевральной жидкости выявили лимфоцитарный цитоз (11364/3 мкл). Подтвержден двухсторонний хилоторакс. Выполнено дренирование обеих плевральных полостей. Ребенок остаётся на ИВЛ. Учитывая наличие геморрагической сыпи по всему телу, множественные экхимозы, появляющиеся при малейшем механическом сдавлении, исключены коагулопатии и тромбоцитопатии. Геморрагические проявления, вероятнее всего, связаны с соединительнотканной дисплазией. Обращали на себя внимание общий отечный синдром, выраженные электролитные нарушения (4-ый день жизни: K-6,2 ммоль/л; Na – 123 ммоль/л; Ca – 1,09 ммоль/л; 9-ый д.ж.: Na – 129 ммоль/л; 1мес.1день: Na – 131 ммоль/л), изменения в б/х анализе мочи (18.09.17 – ураты - 238,7 ммоль/с, мочевина - 162,1 ммоль/л); СКФ-50 мл/мин/1,73м^3; снижение уровня паратгормона (21.09.17 – до 6,4 ммоль/л). Электролитные изменения, вероятнее всего, вторичного характера; скомпенсированы терапией. Отечный синдром уменьшился. За время пребывания в отделении дополнительных переломов не зафиксировано.

Дифференциальный диагноз проводился с хромосомной патологией, наследственными коллагенопатиями, болезнью Горхема-Стоута. Принимая во внимание отсутствие повторных переломов, выявленную тубулопатию, врожденный порок развития ГМ, тяжесть состояния, наличие несовершенного остеогенеза сомнительно.

Учитывая анамнез, клинические, лабораторные и инструментальные данные, можно заподозрить генетическую патологию; необходим дополнительный генетический анализ, на который родители не согласились. Консилиумом принято решение продолжить лечение до истечения неонатального периода.

Несмотря на множество дифференцируемых диагнозов у ребенка, точно диагностировать причину состояния на данный момент не удалось.

Ввиду крайне тяжелого состояния пациента, многообразия клинических проявлений, диагностический поиск выходит за пределы стандартов. Встречаются ситуации, когда приходится ставить клинический диагноз, основываясь на синдромальных проявлениях из-за невозможности проведения генетического исследования.

Яковлева Е.А., Нахушева Ф.И.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ТРУДНОСТИ В ДИАГНОСТИКЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Системная красная волчанка (СКВ) – хроническое аутоиммунное заболевание неустановленной этиологии, характеризующееся образованием поликлональных аутоантител, вызывающих кожные, суставные и висцеральные изменения.

Девочка О., 15 лет, находилась на лечении в МДГКБ с 24.07.2017 г. по 15.08.2017 г.

Из анамнеза: в мае 2015 г. впервые выявлен илеофеморальный тромбоз слева, когда пациентка стационарно лечилась по поводу гастродуоденита. Проводилась терапия гепарином в/в инфузией и фраксипарином п/к с положительным эффектом. Рецидив тромбоза в ноябре 2015 г., получала терапию гепарином (короткий курс), варфарином и флебодиумом. Боли и отек сохранялись. Возобновлена непрерывная инфузия гепарина 15 МЕ/ кг/ч в течение недели. С 05.12. 2015 получала Ксарелто 20 мг/сут. На фоне проводимой терапии тромб лизировался. Повторные рецидивы тромбоза в августе 2016 г., октябре 2016 г., январе 2017 г. были спровоцированы инфекционными заболеваниями (стрептодермия, ОРВИ). Возобновлялась гепаринотерапия, затем терапия низкомолекулярными гепаринами (НМГ) от 2500 ЕД х 2 р/д до 4250 ЕД х 2 р/д. До мая получала терапию НМГ, но сохранялся отек. В мае 2017г. вновь проведена гепаринотерапия, но с добавлением преднизолона, так как было выявлено повышение суммарных антител (Ат) к фосфолипидам, кардиолипину, β2-GP1, также возобновлен прием Ксарелто 20 мг/сут., который девочка получала до момента госпитализации. Амбулаторно было выявлено носительство гетерозиготной мутации гена метилентетрагидрофосфатредуктазы (MTHFR).

При поступлении: общее состояние средней тяжести, жалобы на отек левой ноги, временами болезненность при нагрузке. Кожа бледно-розовая, на левой голени пятна гиперпигментации разной формы и размеров, безболезненные при пальпации. Отек мягких тканей левой ноги. Со стороны остальных органов и систем патологий не выявлено.

В отделении гематологии была заподозрена СКВ, которая подтвердилась при проведении обследования: волчаночный антикоагулянт (+), Ат к двуспиральной ДНК (+), Ат к кардиолипину, β2-GP1 (+). Пациентка продолжила лечение в отделение кардиоревматологии с 04.08.2017 г. Была выписана домой с положительной динамикой для продолжения лечения глюкокортикостероидами и плаквинилом под наблюдением ревматолога по месту жительства.

СКВ является одним из наиболее тяжелых и распространенных заболеваний соединительной ткани, диагностика которого часто вызывает затруднения в силу отсутствия настороженности к коллагенозам, что наглядно демонстрирует данный клинический случай. Кроме признаков, входящих в диагностические критерии СКВ, больные могут иметь дополнительные симптомы заболевания или ряд других заболеваний, характеризующихся выраженной клиникой с обширной симптоматикой, вследствие чего постановка диагноза СКВ занимает довольно много времени. Поэтому описание данного клинического случая является актуальным не только для студентов и молодых специалистов, но и для опытных врачей, встречавшихся с более классическими проявлениями СКВ.

Шатворян А.А., Исаева С.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Типичный гемолитико-уремический синдром (тГУС) – это острое заболевание, при котором на фоне инфекционно-обусловленной диареи в продромальном периоде развивается неиммунная микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения и острая почечная недостаточность. Этиологически тГУС связан с кишечной инфекцией шига-токсинпродуцирующими штаммами энтерогеморрагической E.coli (STEC-EHEC) или S. Disenteriae 1 типа.

Мальчик П., 1 год 7 мес, находился на лечении в Морозовской ДГКБ с 20.03 по 28.04.2017 г.

Из анамнеза: за две недели до госпитализации ребенок переболел кишечной инфекцией, 15.03.17 г. мама отметила появление бледности, экхимозов и геморрагической сыпи на ногах. Обратились в ДГКБ им. Башляевой, в общем анализе крови анемия до 67 г/л, тромбоцитопения до 59 тыс/мкл. По СМП ребенок переведен в гематологическое отделение МДГКБ.

При поступлении: состояние тяжелое. На осмотр реагирует адекватно. Телосложение правильное. Аппетит снижен. Кожа бледная, на коже туловища единичные петехии, на руках и ногах множественные мелкие свежие экхимозы. Видимые слизистые чистые, бледно розовые. Лимфатические узлы не увеличены. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, доступный пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с двух сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Моча темная.

При обследовании: тяжелая анемия (эритроциты $2{,}71*10^{12}$/л, гемоглобин 62 г/л), тромбоцитопения (тромбоцитов $48*10^{9}$/л). В биохимическом анализе крови повышен ЛДГ до 2324 Ед/л. Коагулограмма компенсированная. В общем анализе мочи протеинурия (белок 3,0 г/л), гематурия (эритроциты все п/з). При ПЦР крови на кишечные инфекции обнаружено НК EPEC Энтеропатогенные E. Coli. УЗИ органов малого таза: увеличения линейных размеров почек с диффузными изменениями паренхимы.

Проведено лечение:

1) Трансфузия эритроцитарной взвеси B (III),Rh(-) 15 мл/кг

2) Инфузия свежезамороженной плазмы B (III),Rh(-) 20 мл/кг 17 дней

3) Гепарин 100 ЕД/кг п/к с 22.03 по 22.04.17.

4) Преднизолон per os 2 мг/кг с 25 по 28.03, 3 мг/кг с 29.03 по 5.04.17, 2 мг/кг с 6.04 по 16.04.17, 1 мг/кг с 17.04 по 21.04.17, с 22.04 отменой альтернирующего курса.

5) Сопроводительная и симптоматическая терапия (маалокс, креон, смекта, флюканозол).

6) Амлодипин с 2,5 мг х1 р/д до 5 мг х 2 р/д, с 7.04.17 по настоящее время.

7) Курантил 12,5 мг х 3 р/д с 25.04.17 по настоящее время.

На фоне проводимой терапии (преднизолон, СЗП) у ребенка отмечается улучшение общего состояния, уменьшение протеинурии (1.7 г/сут, колебания протеинурии в разовых порциях от 3,5 г/л до 0.6 г/л). Функция почек сохранена (СКФ 97,2 мл/мин/1,73 $м^2$). Нормализация гемограммы. Катамнестическое состояние ребенка удовлетворительно, все лабораторные показатели в пределах возрастной нормы. Выписался в удовлетворительном состоянии.

ГУС - серьезная терапевтическая проблема в педиатрии и детской нефрологии, является одной из ведущих причин острой почечной недостаточности с потенциальной трансформацией в терминальную хроническую почечную недостаточность в различные сроки от начала заболевания.

Зайнетдинова Д.М., Мусиева Ж.У.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

СЛУЧАЙ МОЛНИЕНОСНОГО РАЗВИТИЯ СЕПСИСА

Сепсис - тяжёлое полиэтиологическое инфекционное заболевание, обусловленное постоянным или периодическим поступлением в кровь микроорганизмов из очага гнойного воспаления и характеризующееся генерализованным характером, ацикличностью течения и особо изменённой

реактивностью, при которой макроорганизм не способен локализовать инфекционный процесс. Сейчас от сепсиса погибает каждый 10-й ребёнок и каждый 4-й взрослый пациент.

Мальчик Д., 10.04.2006. г.р. (10 лет). I беременность, I роды, протекавшие на фоне ХВУПГ. Роды на 33 нед., оперативные, масса тела 2,5 кг, рост 54 см.

Из анамнеза известно, что мальчик болел в течение 10 дней до момента поступления в МДГКБ. Появился фурункул на медиальной поверхности левого коленного сустава (КС). В домашних условиях мама проколола фурункул зубочисткой. В дальнейшем состояние ухудшилось: боли в горле, лихорадка; затем появилась отёчность, гиперемия и резкая болезненность обоих КС. С диагнозом «реактивный артрит» был госпитализирован в д/о ИРКБ. На 2-й день госпитализации появились тонические судороги. Переведен в ОРИТ, где проводилась инфузионная, антибиотикотерапия, в/в вводились Ig. На 3-и сутки бортом МЧС доставлен в МДГКБ г. Москвы.

Состояние при поступлении тяжёлое, ШКГ 11 баллов (сопор), положение пассивное. Т = 37,5/39°С. Кожа бледная, сероватая. Тургор тканей снижен, веки не смыкаются. Конечности холодные, симптом бледного пятна < 5 сек. Паховые л/у до 10 мм в диаметре, мягкоэластические, подвижные, б/б при пальпации. Периферическая пульсация артерий ослаблена. АД 97/65 мм.рт.ст. ЧСС 126 в мин. ЧД 26 в мин. Язык сухой, обложен белым налётом. Печень +3 см из-под края рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Стула и мочеиспускания не было. Область колен и в/3 голеней отёчна, гиперемирована, горячая на ощупь (изменения более выражены слева). Гиперемия на медиальной поверхности бёдер по ходу вен. На коже над медиальной частью левого надколенника серозно-геморрагическая корочка.

Данные лабораторных исследований от 27.09. (день поступления в МДГКБ):

• Б/х анализ крови: прокальцитонин (N=0,0-0,5 нг/мл) 2,00, АСЛО (N=0-150 МЕ/мл) 488

• Коагулограмма: фибриноген по Клаусу (N=1,89-3,89 г/л) 5,34; МНО (N0,8-1,2) 1,27, ПВ (N=9,4-13,5 сек) 14, ТВ (N=15,8-28) 29,1;

• КАК: Эр (N=4,00-5,2 10*9/л) 3,54, Hb (N=110-150 г/л) 96,0, Ht (N=35,0-48%) 29,2%, Трц (N=140-450 10^9/л) 128, MPV (N=7,2-11,1 фл) 6,6, Лфц (N=19-45%) 18, СОЭ (N=0-15 мм/час) 45;

• ОАМ: белок (N =0,0-0,12 г/л) 0,235, плотность (N=1,015-1,026) 1,028;

Ребёнок находился на лечении по поводу сепсиса, флегмоны в/3 левой голени, абсцесса правого голеностопного сустава, остеомиелита большеберцовых костей двусторонней полисегментарной пневмонии, стрептококковой инфекции. Выявлена гематогенная тромбофилия, тромбоз глубоких вен, тромбоз большой подкожной вены слева.

Вывод. Представленный клинический случай является примером молниеносного развития сепсиса. Несмотря на определенные успехи, достигнутые в профилактике и лечении сепсиса, тяжёлые формы последнего определяют достаточно высокий уровень летальности в пределах 20-58%, но своевременная диагностика и адекватная терапия могут предотвратить как развитие осложнений, так и снизить вероятность летального исхода.

Педиатрия

Секретева С.М., Моисеенко О.А.
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

Научные руководители:
Шукшина Лариса Михайловна к.м.н., доцент
Лаптева Нина Михайловна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

О СЛУЧАЕ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ПРАДЕРА-ВИЛЛИ

В связи с внедрением в практическое здравоохранение молекулярно-генетических методов обследования, появилась возможность рано диагностировать редкие формы ожирения.

Синдром Прадера-Вилли (СПВ) – заболевание, характеризующееся чаще микроделецией 15 хромосомы, впервые описанное в 1956 году, встречается с частотой 1:10 000 – 1:20 000. Первая фаза болезни проявляется выраженной мышечной гипотонией, снижением рефлексов, что затрудняет кормление ребенка. Позднее (чаще в 12-18 месяцев) появляется полифагия, приводящая к развитию ожирения. Также характерен определенный фенотип – акромикрия, высокий лоб, деформация ушных раковин, гипопигментация кожи и волос, микродентия.

Цель – анализ клинико-лабораторной картины девочки, находившейся на лечении в отделении детей раннего возраста в 2016 году и наблюдающейся в консультативно-диагностическом центре МДКБ г. Оренбург по настоящее время.

Материал и методы – анализ формы 112 и истории болезни.

Результаты: Девочка от 3 беременности, оперативных I родов (2 медаборта) от матери с сахарным диабетом. Родилась на 36 неделе, весом 2530, ростом 50 см., оценкой по Апгар 5/7 баллов. Состояние с рождения тяжелое за счет неврологической симптоматики: синдром угнетения, вялый тетрапарез, бульбарный синдром, резкое снижение рефлексов с рук и ног. С учетом мышечной гипотонии, резкого снижения рефлексов с конечностей исключены болезнь Помпе, спинальная мышечная атрофия (молекулярно-генетическим методом). Учитывая мышечную гипотонию, характерный фенотип – проведен генетический анализ в г. Москва. Диагноз СПВ подтвержден.

В настоящий момент возраст 1 год 6 месяцев. За время наблюдения отмечена задержка моторного развития - голову держит с 5 мес., сидит с 1 года, начала ходить с поддержкой с 1 года 6 месяцев. Из-за неврологической симптоматики до 6 месяцев находилась на зондовом вскармливании. До 1 года отмечалось снижение аппетита. Достаточная прибавка в весе только до 4 месяцев. Вес в 5 месяцев 6,47 кг, рост 64 см, в 1 год 6 месяцев соответственно 6,9 кг, 70 см.

Выявлено также отставание в нервно-психическом развитии: в 1 г. 6 мес. – речь слоговая, запас - 6-7 слов.

С 1 г. 6 мес. – появилась полифагия (за кормление до 250-300 мл пищи).

За время наблюдения перенесла обструктивный бронхит (лечилась в стационаре МДКБ), 2 раза ОРВИ, анемию легкой степени тяжести. С момента установления СПВ находится на сбалансированной диете. Проходит 1 раз в 3 мес. курсы ноотропов, сосудистых, метаболических препаратов, нейропептидов, массаж, ЛФК, физиотерапии (электрофорез с прозерином, кальцием).

Выводы: Ранняя диагностика СПВ позволяет сформировать правильное пищевое поведение у ребенка и родителей еще до развития полифагии, тем самым улучшая прогноз болезни.

Аджунцян Р.Г.
ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

БОЛЕЗНЬ КРОНА У РЕБЕНКА С 3Q(DUP) СИНДРОМОМ

Описано около 50 случаев синдрома 3q(dup), для которого характерен фенотип синдрома Корнелии-де-Ланге: гирсутизм, микроцефалия, умственная отсталость, задержка физического развития, аномалии развития конечностей, мочеполовой системы и врожденная патология сердца. При 3q(dup) синдроме почти у всех пациентов были выявлены каудальные или крестцово-копчиковые тератомы. Проявления синдрома зависят от размера и локализации вовлечённого участка хромосомы. Прогноз для жизни определяется сочетанием сопутствующих заболеваний. Около трети пациентов не доживают до конца первого года жизни и погибают вследствие декомпенсации пороков развития и инфекций. Болезнь Крона, как и НЯК, не была диагностирована ни у одного из описанных ранее пациентов.

Девочка А., 2001 г.р., родилась на 37 неделе в семье здоровых родителей. В период новорожденности в реанимационных мероприятиях не нуждалась. Синдром 3q(dup) поставлен на основании результатов кариотипирования, проведенного в связи с повышенной стигматизацией, сочетающейся с пороками развития. К концу первого года жизни научилась садиться при помощи взрослых и сидеть.

С рождения наблюдалась у ряда специалистов в связи с нижним вялым парапарезом, врожденным двусторонним вывихом тазобедренных суставов, нарушением функций тазовых органов, S-образным сколиозом, аплазией копчика, гипофункцией щитовидной железы. Была оперирована по поводу спинномозговой грыжи поясничного отдела позвоночника, перенесла стабилизирующую остеотомию левого и правого бедер, вскрытие и дренирование тератомы, а затем ее удаление.

В июне 2013 года, остро заболела с учащением и разжижением стула, рвотой 5 раз в сутки. Состояние быстро ухудшилось: появилась бледность, пульс стал нитевидным, АД 50/30 мм рт.ст., в связи с чем поступила в ОРИТ для инфекционных больных Тушинской ДГКБ. К концу 2-х суток развился гемоколит, который не был связан с инфекционной этиологией. Была назначена гемостатическая терапия, затем добавлен месалазин, который привел к постепенному купированию симптомов заболевания.

Во время лечения в ОРИТ был выявлен тромбоз левой внутренней яремной, подключичной, плечеголовной и верхней полой вены, в связи с чем девочку в дальнейшем наблюдали и лечили в гематологическом отделении Измайловской ДГКБ с диагнозом «гематогенная тромбофилия».

В связи с повторным появлением крови в стуле ребенок был переведен в отделение гастроэнтерологии с подозрением на ВЗК, где наблюдался в течение всего оставшегося времени. На основании комплексного (клинического, лабораторного, рентгенологического, эндоскопического и гистологического) обследования установлен диагноз «стенозирующая форма болезни Крона, илеоколит». Проводилась терапия месалазином и преднизолоном. С октября 2014 года по настоящее время получает адалимумаб.

Сейчас у ребенка наблюдается значительное отставание в физическом и психомоторном развитии, достигнута ремиссия по болезни Крона. Несмотря на существующий комплекс проблем, качество жизни девочки остаётся удовлетворительным, с недавнего времени она начала самостоятельно ходить.

Педиатрия

Мозжорина А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ПАНГИПОПИТУИТАРИЗМ У ГОДОВАЛОГО РЕБЕНКА

Пангипопитуитаризм - функциональная недостаточность аденогипофиза, характеризующаяся стойким дефицитом всех тропных гормонов и гипофункцией периферических эндокринных желёз. При пангипопитуитаризме наблюдаются задержка роста и развития у детей, резкая потеря веса, сильная слабость, половая дисфункция, признаки гипотиреоза и гипокортицизма, психоневрологические нарушения, гипофизарная кома.

С жалобами на выраженную задержку физического и психомоторного развития в Орфанный центр Морозовской ДГКБ поступает мальчик в возрасте одного года.

Ребенок от первых срочных родов (с угрозой прерывания на 35 неделе) с низкой массой тела (2130 г) и ростом 47 см. С рождения состояние средней тяжести за счет морфофункциональной незрелости, пренатальной гипотрофии, синдрома угнетения ЦНС.

На первом году жизни ребенок наблюдался гастроэнтерологом (колики, вздутие живота и срыгивание), у гематолога по поводу анемического синдрома (гипохромная микроцитарная нежелезодефицитная регенераторная анемия средней тяжести; трансфузия эритроцитарной массы).

В год: рост – 61 см, вес – 4,7 кг, что соответствует -3 SD по центильным таблицам ВОЗ.

На осмотр реагирует плачем, беспокойный. Ребенок стигмирован: гипострактура, тонкие черты лица, близкопосаженные глазные яблоки, гипопластичные ушные раковины, узкая запавшая переносица, широкий нависающий лоб, пухлые щеки. Кожные покровы смуглые, бледные, сухие, с элементами шелушения. Умеренная брадикардия (ЧСС 100/мин). Диффузная мышечная гипотония. Сила мышц снижена. Самостоятельно не сидит, не встает. Половое развитие – Таннер 1, тестикулы в мошонке.

При лабораторном обследовании: гипохромная микроцитарная анемия (Hb 86 г/л, сывороточное железо 7,6 мкмоль/л, ферритин 222 мкг/л); Hb A2 слегка повышен – возможно носительство в-талассемии; повышение печеночных ферментов (АЛТ 54 Ед/л, АСТ 60 Ед/л, ГГТ 44 Ед/л, ЩФ 420 Ед/л); гипоальбуминемия. По УЗИ – эхопризнаки увеличения печени.

По данным КЩС – гликемия 2,6 ммоль/л, при этом иммунореактивный инсулин 14 пмоль/л., С-пептид 302 пмоль/л.

При проведении анализа на гормоны – кортизол, СТГ, АКТГ, Т4св. – в норме, ТТГ повышен (5,6 мкМе/мл). Суточная экскреция кортизола с мочой 88 мг/сутки.

МРТ головного мозга: картина уменьшенных размеров гипофиза.

Учитывая сочетание гипогликемии с задержкой физического развития, диффренциальный диагноз проводился между гиперинсулинизмом и гипогликемией на фоне вторичного гипокортицизма при пангипопитуитаризме.

Выставлен диагноз – Пангипопитуитаризм. Достигнута положительная динамика на фоне заместительной терапии гидрокортизоном и тироксином. Прогноз благоприятный.

Серегин Г.З.
ФГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Научный руководитель:

Левашов Андрей Сергеевич к.м.н.

НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии Н.Н. Блохина» Минздрава России

МУЛЬТИМОДАЛЬНЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТА С АНАПЛАСТИЧЕСКОЙ ПЛЕОМОРФНОЙ КСАНТОАСТРОЦИТОМОЙ: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Из анамнеза: у пациента Д., 2002 года рождения с 2009 года появились жалобы на затрудненное мочеиспускание и слабость в левых конечностях. При МРТ исследовании от 21.07.2009 выявлено объемное образование в области ствола головного мозга и спинного мозга до уровня С5. 05.08.2009 выполнено хирургическое лечение в объеме удаления интра-экстрамедуллярной опухоли спинного мозга и продолговатого мозга. По данным гистологического заключения – глиобластома. При МРТ исследовании в послеоперационном периоде выявлена остаточная опухоль в области ствола мозга и С4, а также метастазирование по оболочкам спинного мозга до уровня Th5. С 28.08.2009 по 12.10.2009 проведен курс лучевой терапии параллельно с химиотерапией темодалом. На фоне проводимого лечения отмечалось уменьшение размеров остаточной опухоли, однако в спинном мозге сохранялись очаги накопления контрастного вещества (метастатические). С 10.11.2009 по 13.12.2009 проведено 2 курса химиотерапии темодалом. При МРТ исследовании от 28.12.2009 выявлено прогрессирование заболевания, в связи с чем, с 27.01.2010 по 21.11.2013 проведено 33 курса противорецидивной ХТ (иринотекан + авастин), на фоне чего отмечалась длительная стабилизация опухолевого процесса. С января 2014 года лечение не проводилось. При контрольном МРТ от 26.06.2014 отмечалась отрицательная динамика в виде увеличения размеров опухолевых очагов. С 06.08.2014 по 16.12.2015 в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России проведено 20 курсов иммунотерапии с использованием интратекального введения донорских мононуклеаров.

С декабря 2015 находился под наблюдением детского онколога. Сохранялась стабилизация размеров опухолевых очагов.

07.08.2017 по результатам контрольного МРТ исследования отмечена отрицательная динамика.

Учитывая длительный анамнез заболевания, проведено комплексное исследование морфологической и молекулярно-биологической характеристики опухоли.

При пересмотре гистологического материала диагноз «глиобластома» изменен на «анапластическая плеоморфная ксантоастроцитома, Grade III» (в соответствии с новыми критериями, обозначенными в 2016 CNS WHO).

Иммуногистохимическое исследование: MGMT – 20% (2+), VEGF – 5% (1+), TOP1 – 0%, VEGFR1 – 90% (1+), VEGFR2 – 90% (1+), VEGFR3 – 98% (1+), p-STAT3 – 80% (2+).

ПЦР исследование: метилирование гена MGMT не выявлено, в 15 экзоне гена BRAF обнаружена мутация p.V600E, мутации в генах IDH1 и IDH2 не обнаружено; FISH исследование: амплификации генов C-MYC, N-MYC не выявлено.

С 29.08.2017 по 14.09.2017 проведена лучевая терапия на область очагов опухолевого поражения (СОД 23,4 Гр, РОД 1,8 Гр) в сочетании с эпигенетической терапией (вайдаза 75 мг/м2 – 5 дней). Дальнейшая тактика предполагает проведение терапии препаратом Вемурафениб (Зелбораф).

Данный случай демонстрирует важность мультимодального подхода к лечению пациента с рефрактерной опухолью ЦНС (ЛТ, химиотерапия, иммунотерапия) и актуальность индикации молекулярно-биологических свойств опухоли (ИГХ маркеры, ПЦР исследование – BRAF мутация) с целью осуществления дополнительных опций терапии (эпигенетическая терапия, таргетное ингибирование BRAF-киназ), что существенно влияет на динамику опухолевого роста, продолжительность и качество жизни пациента.

Рогова П.А.
ФГБОУ ВО РязГМУ им. академика И.П. Павлова Минздрава России

Научный руководитель:

Гудков Роман Анатольевич к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО РязГМУ им. академика И.П. Павлова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ФИШЕРА-ЭВАНСА, ПЕРЕТЕКАЮЩИЙ В ПОЧЕЧНУЮ ПАТОЛОГИЮ

Синдром Фишера-Эванса − сочетание аутоиммунной гемолитической анемии с аутоиммунной тромбоцитопенией. Выделяют симптоматическую и идиопатическую формы синдрома Фишера-Эванса.

Представляем вашему вниманию клинический случай. Больная О. 1,9 лет (16.11.15 г.р.). Заболела остро: в ночь с 15-16.07.2017г., многократная рвота (каждые 1-2 часа), сохраняющаяся в последующие дни лихорадка, жидкого стула не наблюдалось. С 18.07.2017 г. − выраженная слабость, нарастающая бледность кожных покровов, появление темноокрашенной мочи («крепкий чай»). 19.07.2017 г. госпитализация в инфекционное отделение ГБУ РО «Михайловская ЦРБ». При обследовании в гемограмме: прогрессирующая анемия и тромбоцитопения (Hb-70-50 г/л, тромбоциты - $50x10^9$/л) лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом (13,5-15,7 х 10^9/л). 20.07.17 госпитализирована в онкогематологическое отделение ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В. Дмитриевой».

Диагноз «синдром Фишера-Эванса» установлен на основе клинической картины и по результатам cito-обследований (лабораторный анализ костномозговой пункции, УЗ-исследование) и прямой пробы Кумбса, подтверждающий аутоиммунный характер гемолиза. Осложнения: нефротический синдром. Злокачественная артериальная гипертензия. Гипокоагуляционный синдром. Нарушение углеводного обмена (с. Иценко-Кушинга).

На фоне проводимой терапии отсутствуют клинические и лабораторные признаки гемолиза, но сохраняется протеинурия нефротического уровня и микрогематурия, развитие признаков стероидной гепатопатии.

Переведена на лечение в педиатрическое отделение с 13.09.2017 г. по 28.09.2017 г. При поступлении поставлен диагноз: Острая почечная недостаточность на фоне острого тубулоинтерстициального нефрита. Анурия. Перитонеальный диализ. Осложнения терапевтические: Анемия смешанного генеза средней степени тяжести (с аутоиммунным гемолитическим компонентом). Гепатопатия. Энцефалопатия. Артериальная гипертензия. Гипертоническая ангиоретинопатия сетчатки. Сопутствующий: Двусторонняя пневмония, ДН I ст. Ателектаз верхней доли правого лёгкого. Дисфункция жёлчного пузыря. Острый гастроэнтероколит. Геморрагический гастрит. Не исключается атипичный ГУС.

Состояние тяжёлое. В сознании, вялость, сонливость, тошнота. Кожные покровы без сыпи, бледные, тургор мягких тканей снижен. Умеренная отёчность лица, век, голеней, стоп. В лёгких в н/отделах дыхание несколько ослаблено, хрипов нет. После проведенной терапии в динамике: анурия (количество мочи 50-100 мл), сохраняется вялость, в сознании, температура нормализовалась, отмечаются подъёмы АД. Периодически рвота с примесью крови, кожа бледная, высыпаний нет, отёков нет, аускультативно в легких жесткое дыхание. Кормление зондовое (дуоденальный зонд), по 30-50 мл через 4 часа молочной смесью «Неокейт». Центральный венозный катетер функционирует удовлетворительно.

Заключение: больше данных за острый тубулоинтерстициальный нефрит, ОПН. Направляется в отделение нефрологии ФГБУ «Российская детская клиническая больница» для дальнейшего лечения, обследования и уточнения диагноза.

Аведова А.Я.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна[1] к.м.н., доцент; Юхачева Дарья Валерьевна[2]

[1] - ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

[2] - ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНАЯ ФОРМА ГИПЕР-IgE-СИНДРОМА (СИНДРОМ ИОВА)

Гипер-IgE-синдром (синдром Иова) - это комбинированный первичный иммунодефицит, являющийся аутосомно-рецессивным, мультисистемным заболеванием (OMIM-611432). Уникальность данного клинического случая связана с его редкой встречаемостью (1:1000000). Представлен клинический разбор двух пациенток М., 17 и А., 8 лет. Девочки с рождения неоднократно госпитализировались по месту жительства в связи с кожной и легочной симптоматикой. При поступлении по всей поверхности тела определялась множественная папулезная сыпь. При гистологическом исследовании биоптата кожи выявлены признаки псориазиформного дерматита. ПЦР биоптата кожи: у пациентки A.HHV I, II типа - положительно. У обеих девочек в легких дыхание ослаблено, выслушивается крепитация и мелкопузырчатые хрипы над всей поверхностью легких. Sa O2 у М. 93-95%, у А. Sa O2 96-98%. На КТ органов грудной клетки: распространенные бронхоэктазы, чередование участков повышенной прозрачности и уплотнения типа матового стекла. В БАЛ роста микроорганизмов не выявлено, галактоманнан отрицательный, у А. ПЦР CMV- 120 коп/мл, EBV – 13 580 коп/мл, у М. ПЦР EBV-1344 коп/мл. При гистологии биоптата легочной ткани у А.- признаки трабекулярного фиброза, в паренхиме кистозно расширенные бронхи без признаков мышечных волокон и хрящей.

ПЦР крови: у А. CMV-23 коп/мл, EBV- 97 коп/мл. Концентрация Ig в крови у М. IgG 17.8 г/л, IgE 1820 ед/мл; у А. IgG 13,8 г/л, IgE 193 ед/мл. Выявлено снижение уровня ИФН-альфа в мононуклеарных клетках крови и уменьшение дегрануляции NK-клеток при стимуляции. При иммунофенотипировании - диссоциация Т-лимфоцитов за счет преобладания CD8+, снижение соотношения CD4:CD8. У А. на МРТ органов брюшной полости - увеличение размеров печени до 15 см, расширение желчных протоков. По данным ФЭГДС и колоноскопии у обеих девочек поверхностный гастрит, бульбит, дуоденит, поверхностный колит. Гистология биоптатов ЖКТ: в слизистой желудка признаки лимфоидной гиперплазии, на поверхности эпителия колонии Hp. ПЦР

биоптата желудка: у A.CMV - 1390 коп/мл, EBV - 595 000 коп/мл, HHV-VI - 359 коп/мл; у M. EBV - 73 коп/мл. Учитывая данные анамнеза (частые пневмонии, атопический дерматит), лабораторные результаты обследования (повышение уровня IgE, снижение уровня интерферона-альфа), а также молекулярно-генетическое исследование (у М. обнаружена мутация в гене DOCK8), у двух родных сестер диагностирован комбинированный первичный иммунодефицит. Инициирована комплексная противомикробная, противовирусная, иммуномодулирующая и иммуносупрессивная терапия. На фоне лечение произошло уменьшение выраженности кожных высыпаний (наличие небольшого количества гипо- и гиперпигментированных пятен, единичных папул) и легочных проявлений (Sa O_2 98%). Гипер-IgE-синдром - генетически детерминированное заболевание, поэтому единственным методом лечения является проведение аллогенной трансплантации гематопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

Рябова С.Е.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА У РЕБЕНКА С ТАЛАССЕМИЕЙ

Талассемии - это группа заболеваний с наследственным нарушением синтеза одной из цепей глобина. У пациентов наблюдается выраженная или незначительная гипохромная анемия, а содержание железа сыворотки повышено. В зависимости от того, синтез какой из цепей глобина нарушен, разделяют альфа-, бета- и дельта-талассемию.

Девочка Р., 6 месяцев 5 дней, находилась на лечении в Морозовской ДГКБ с 22.09.2017 г. по 02.10.2017 г.

Из анамнеза: ребенок от II беременности, II родов в срок путем кесарева сечения. При рождении вес 2940, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Профилактические прививки БЦЖ-М, V2 гепатит В, V1 АКДС, далее мед. отвод. Со слов родителей, контактов с инфекционными больными не имела. Последние два месяца, со слов матери, у ребенка отмечалась бледность кожных покровов. В течение последней недели, предшествующей госпитализации, – вялость, отказ от еды. В ОАК от 21.09.17 г. гиперлейкоцитоз 56,2 тыс., анемия средней степени тяжести (гемоглобин 74 г/л).

При поступлении: состояние тяжелое. Сознание ясное. Телосложение правильное. Не лихорадила. Ребенок вялый, капризный, на осмотр реагирует плачем. Кожа чистая, бледная, смуглая, сухая. Геморрагический синдром отсутствует. Видимые слизистые бледные. Лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ясные, ритмичные, звучные, шумы не выслушиваются. ЧСС 160/мин. Дыхание проводится во все отделы, хрипов нет. Язык чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень: +5,0 см. Селезенка: +3,0 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Моча светлая, прозрачная. Половые органы сформированы правильно по женскому типу. Стул в норме. Очаговой симптоматики и менингеальных знаков нет.

В ОАК от 21.09.17 гиперлейкоцитоз (49 х 10^9/л), тяжелая анемия (эритроциты – 2,9 х 10^{12}/л, гемоглобин – 62 г/л). Палочкоядерный сдвиг до 13%; бластные клетки 4%. В ОАК от 26.09.17 лейкоцитоз отсутствует, анемия купирована, сохраняется палочкоядерный сдвиг до 13%, бластные

клетки отсутствуют. В б/х анализе крови от 22.09.17 - повышение железа сыворотки (42,2 мкмоль/л), ферритина (184 мкг/л), ЛДГ (2085 Ед/л), IgG (737 мг/дл) и IgM (115 мг/д). Миелограмма от 22.09.17: пунктат гиперклеточный; гранулоцитопоэз росток сужен и составляет 8,0%; эритроидный росток расширен (61,8%); бластные клетки – 28,8% среди мегакариоцитов. Миелограмма от 29.09.17: пунктат умеренно клеточный; гранулоцитопоэз и лимфопоэз в норме; эритроидный росток относительно сужен (13,8%); количество бластных клеток в норме; встречаются клетки лейколиза. Иммунофенотипирование лейкоцитов: бластная популяция немногочисленная, представлена в основном В-лимфоцитами; присутствует незначительное количество разрушенных элементов, экспрессирующих эритроидные антигены. Электрофорез гемоглобина: 98% гемоглобина представлено фетальным титром.

За время пребывания ребенка в отделении получал лечение: инфузионная терапия; Цефтриаксон 80 МЕ/кг в/в; заместительная терапия эритроцитной взвесью.

Приведенная история заболевания демонстрирует сложность диф. диагностики лейкоза у ребенка с талассемией. Проведение своевременного и грамотного обследования ребенка, а так же верная интерпретация полученных результатов позволяют точно поставить диагноз и в наиболее короткие сроки определить тактику лечения пациента и приступить к соответствующей терапии.

Присуха А.В., Добронравова Е.Д.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АФИБРИНОГЕНЕМИИ

Афибриногенемия (D68.2) - это наследственное аутосомно-рецессивное заболевание из группы коагулопатий, выражающееся в снижении уровня фибриногена до 0,2-0,8 г/л, в основе которого - нарушение третьей фазы процесса свертывания крови. Существуют исследования, доказывающие, что причиной заболевания являются мутации генов, ответственных за синтез различных цепей фибриногена. Распространенность данной патологии не превышает 1-2 случая на 1 млн. человек, обсуждаются возможные пути внедрения препаратов фибриногена в РФ. Поэтому необходимо вести строгий учет всех выявленных пациентов.

Пациентка М., 1 г 2 мес (13.02.2016 года рождения), была госпитализирована в отделение нейрохирургии МДГКБ 18.04.2017 с подозрением на ушиб (сотрясение) головного мозга.

Из анамнеза: отмечались кровоточивость из мест инъекций при в/м вакцинациях, гематомы больших размеров, несопоставимые с травмирующими факторами (с 8 месяцев).

Была сделана коагулограмма: гипокоагуляция по ПТИ, АЧТВ, ПТВ, МНО; минимальное значение фибриногена 0,3 г/л. Направлена в ФНКЦ им. Дмитрия Рогачева 18.04.17. На консультации выяснилось, что 14.04.17 ребенок упал, после чего - отказ от еды, неоднократная рвота. С подозрением на ушиб (сотрясение) головного мозга, ребенок был госпитализирован в МДГКБ.

При обследовании в МДГКБ: девочка вялая, кожные покровы бледные; рвоты, судорог, менингеальных знаков нет.

Результаты исследований:

КТ исследование (от 18.04.17): на уровне нижних отделов левой затылочной доли определяется гиперинтенсивное до +55HU по периферии образование, линзовидной формы, размерами 67x58x34 (объем 70мл), структура неоднородная от +39HU до 46 HU. Субдуральная гематома в затылочной области объемом до 70 мл.

Коагулограмма от 19.04.17: фибриноген 0,53 г/л; тромбиновое время 46,8 сек.

ОАК от 19.04.17: RBC - 3,11x10^{12}/л; Hb-66 г/л; Ht-22,4%, микроцитарная, гипохромная анемия 3 ст.

Консультация офтальмолога: данных за острую патологию не выявлено.

Консультация невролога: темповая задержка моторного развития.

Консультация гематолога: по результатам выявлена коагулопатия.

DS: афибриногенемия и гипохромная микроцитарная анемия 3 ст.

Лечение: переливание свежезамороженной плазмы (СЗП) 15 мл/кг 2р/сут и эритроцитарной массы 15 мл/кг.

После проведённой терапии:

ОАК от 19.04.17: RBC - 4,38 x 10^{12}/л; Hb-108 г/л; Ht-34,8%.

Коагулограмма от 19.04.17: фибриноген 0,72 г/л.

На основании анамнеза и по результатам проведенного коагулогического обследования установлен диагноз: афибриногенемия.

Учитывая риск неконтролируемого кровотечения при операции, давность травмы, стабильное состояние ребенка во время пребывания в стационаре, принято решение не проводить хирургическое вмешательство. Острую анемию удалось купировать. Ребёнок выписан по месту жительства под наблюдение гематолога, нейрохирурга, невролога с рекомендациями:

1. Контрольная КТ головного мозга.
2. Избегать травм и в/м инъекций.
3. При необходимости: гемостатическая терапия препаратами СЗП, концентратами фибриногена и криопреципитатом.

Протокола лечения афибриногенемии в нашей стране нет. В США терапией выбора остаётся введение криопреципитата, каждая доза которого содержит примерно 200-250 мг фибриногена.

Без специфической терапии данное заболевание будет себя проявлять в виде жизнеугрожающих кровотечений и кровоизлияний.

Никуленкова Ю.В., Пяткина Е.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:

Эрдес Светлана Ильинична д.м.н., профессор
Витебская Алиса Витальевна, к.м.н
УДКБ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНО ДИАГНОСТИРОВАННОГО ГИПОТИРЕОЗА

Гипотиреоз – заболевание, обусловленное снижением функции щитовидной железы и недостаточностью выработки ею гормонов. Проявляется замедлением всех процессов, происходящих в организме: слабостью, сонливостью, увеличением массы тела, задержкой стула, медлительностью

мышления и речи, гипотонией, у женщин – нарушениями менструального цикла. Гипотиреоз может привести к достаточно многим осложнениям.

В Университетскую детскую клиническую больницу Первого МГМУ им. И.М. Сеченова поступила девочка 16 лет с жалобами на увеличение массы тела, несмотря на ограничения в питании, загрудинные боли, слабость, вялость, сухость и пастозность кожных покровов, нарушение менструального цикла, запоры, выпадение волос, явления гидроперикарда.

Заболевание дебютировало с 13 лет с постепенного увеличения массы тела, несмотря на ограничение в питании, слабость при физической нагрузке, поредение волос, вялость, нерегулярный менструальный цикл. Менархе с 15 лет. В декабре 2015 года пациентка поступила с вышеперечисленными с жалобами в ЦРБ по м/ж. В анализах крови лейкопения, анемия, повышение СОЭ до 50 мм/ч, повышение трансаминаз, по ЭхоКГ – перикардит, 300 мл жидкости в полости перикарда, по ЭКГ – синусовая брадикардия, единичные экстрасистолы, изменения ST-T. В связи с указанными изменениями пациентка была госпитализирована в отделение кардиоревматологии Морозовской детской клинической больницы. Состояние при поступлении: состояние ребенка тяжелое за счет отечного синдрома и признаков перикардита, суставного синдрома: умеренно выраженная пастозность кистей и стоп, умеренная болезненность при движениях, загрудинные боли, выраженность сухость кожи, диффузная аллопеция. Неврологический статус – умственная деятельность не нарушена, развита по возрасту, однако отмечается замедление речи, движений. По ЭхоКГ выявлен гидроперикард (300 мл), ЭКГ – брадикардия 49, желудочковая экстрасистолия, ST-T нарушения, ОАК: Hb 91, СОЭ 50 мм/ч, Биохимический анализ крови: Альбумин 52 г/л, мочевина 7,4 мМоль/л, креатин 168 мкмоль/л, АлТ 168 Ед/л, АсТ 90 Ед/л, КФК 1932 Ед/л, ТТГ 489,20 мкМЕ/мл, Т4 св. 0,01 пмоль/л, УЗИ щитовидной железы – неоднородность структуры с множественными включениями, объем 3,8 мл. Учитывая анамнез и клиническую картину, предположили гипотиреоз. Лечение: Панангин по 1т х 3р/д, L-тироксин 125 мкг. Наблюдалась положительная динамика.

В УДКБ наблюдается с января 2016 года с целью уточнения диагноза - причины и осложнений гипотиреоза, подбора терапии. Жалобы при поступлении: слабость, вялость, сухость и пастозность кожных покровов, нарушение менструального цикла, запоры, явления гидроперикарда. Все перечисленные жалобы являются симптомами осложнений тяжелого гипотиреоза: гидроперикард, анемия средней тяжести, дислипидемия 2А, запор, дисфункция яичников пубертатного периода, тиреоидная артропатия. На фоне заместительной гормональной терапии и нормализации уровня тиреоидных гормонов отмечается выраженная положительная динамика в виде нормализации цвета и влажности кожных покровов, исчезновения периферических отеков, почти полного исчезновения выпота в перикарде, восстановления функции желудочно-кишечного тракта, восстановления менструального цикла, тенденции к нормализации лабораторных показателей (гемоглобин, лейкоциты, СОЭ, липиды, трансаминазы). Выявленное отставание костного возраста (14 лет при паспортном 16 лет) является следствием длительно некомпенсированного гипотиреоза. Пациентка получала патогенетическую и симптоматическую терапию с целью лечения осложнений гипотиреоза: Левотироксин 100 мкг в сут, Панангин 5мг х 3р в сут, Форлакс 10г по 1 пак утром, Креон 25 000 х 3р/сут с едой, Фосфалюгель по 1 пак х 1 р/сут после еды через 30 мин, Линекс форте по 1 к утром, Мальтофер по 1 таб х 3 р/сут.

Вывод:

Особенности гипотиреоза у подростков:

- постепенное начало
- медленное прогрессирование

- увеличение щитовидной железы может быть умеренным и выявляться у ребенка случайно
- в начальной стадии признаки нарушения щитовидной железы отсутствуют, и сохраняется эутиреоидное состояние
- дети в фазе субклинического и явного гипотиреоза часто отстают в физическом, половом и интеллектуальном развитии
- жалобы носят неспецифический характер и обусловлены сопутствующей патологией, чаще всего симптомы вегето-сосудистой дистонии
- симптомы сдавления окружающих органов и тканей при АИТ у детей редки при больших размерах зоба.

Таким образом, все вышеперечисленные особенности гипотиреоза у подростков говорят нам о необходимости регулярного эндокринологического наблюдения пациентов, страдающих данным заболеванием.

Рахманина К.Ю., Михалаки П.И.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Полякова Светлана Игоревна д.м.н., профессор

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ БОЛЕЗНЕЙ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ В КЛИНИКЕ ПОЛИОРГАННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С МИОПАТИЕЙ

В клиническом случае отражена история заболевания девочки 1 года 3-х месяцев турецкой национальности, которая поступила с жировой инфильтрацией печени для уточнения диагноза, в анамнезе не иммунная водянка плода. Ведущая неврологическая симптоматика – тетрапарез, прогрессирующая мышечная слабость, регресс навыков, распространенные отеки, афония. Интерес представляет фенотип ребенка – гаргоилизм.

Дифференциальный диагноз проводился с болезнью накопления нейтральных жиров с миопатией (Neutral Lipid Storage Disease with Myopathy, NLSDM), GM1 – ганглиозидоз тип I (болезнь Нормана-Ландинга) и GM2 – ганглиозидоз тип I (болезнь Тея-Сакса) и тип II (болезнь Сандхоффа).

Диагностический поиск начат с определения активности следующих ферментов: гексозаминидазы А и В, β-галактозидазы. Подтверждающим этапом является молекулярно-генетическое исследование.

Все эти заболевания вызваны мутациями в генах, кодирующих ферменты, отвечающие за образование биоэнергетически доступных форм липидов и как следствие накопление их предшественников в различных органах и тканях. В случае NLSDM это, как правило, гормон-чувствительная липаза (ген PNPLA2, 11p15.5), расщепляющая триглицериды, которые депонируются в адипоцитах жировой ткани и стероид синтезирующих клетках коры надпочечников и используются как энергетический субстрат печени, сердца и скелетных мышц в покое. GM (I) и GM2 (I и II) ганглиозидозы возникают вследствие нарушения лизосомального расщепления сфинголипидов (ганглиозидов) β-галактозидазой (GLB1, 3p21-p14.2), гексозаминидазой А (HEXA, 15q23-q24) и гексозаминидазой В (HEXB, 15q13) соответственно и последующего их накопления преимущественно в нейронах центральной и периферической нервной системы. Заболевания встречаются крайне редко, носят фатальный характер и имеют этническую предрасположенность - народы Средиземноморья (NLSDM), евреи-ашкенази (б. Тея-Сакса).

Схожесть клинических проявлений данных заболеваний вследствие накопления липидов вносит определенные трудности в постановке диагноза и требует наряду с рутинными методами исследования - сбор анамнеза, физикальный осмотр, ОАК, ОАМ, б/х крови - проведение биопсии мышц и игольчатой миографии, микроскопии мазка крови для обнаружения жировых интралейкоцитарных включений, МРТ головного мозга.

Мы предлагаем вашему вниманию данный клинический случай с целью наглядной демонстрации наличия общей этиологии полисистемных клинических проявлений, возможных трудностей диагностического поиска, а также привлечения внимания к проблеме орфанных заболеваний и расширения медицинского кругозора.

Шуман А.И., Шуман Х.
ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Научный руководитель:

Рубан Анна Петровна к.м.н., доцент

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ ВАЗОРЕНАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Вазоренальная артериальная гипертензия - симптоматическая (вторичная) гипертензия, вызванная ишемией почек вследствие сужения почечной артерии или ее ветвей. Выявляется у 1-5% всех лиц, страдающих артериальной гипертензией. В возрасте до 10 лет повышенное артериальное давление (АД) обусловлено поражением почечных артерий у 90% детей. Представлен случай семейной вазоренальной артериальной гипертензии. Ребенок, мальчик М., 4 месяца, поступил в ОИТР минской областной детской клинической больницы с подозрением на миокардит в очень тяжелом состоянии, обусловленном сердечной недостаточностью. Проведен комплекс лабораторных и инструментальных обследований, в ходе которых выявлено повышение АД до 150/96 - 139/97мм рт. ст., дилятационная кардиомиопатия, объемное образование в забрюшинной области слева, положительный результат ПЦР на ЦМВ. Ангиографическое исследование брюшной аорты и ее ветвей показало наличие врожденных пороков развития сосудов, в том числе почечных. Окончательный диагноз: Врожденные пороки развития сосудов: аплазия селезеночной артерии и агенезия нижней полой вены, аномалия строения почечных артерий. Осложнения: Вторичная артериальная гипертензия. Вторичная дилятационная кардиомиопатия. Хроническая сердечная недостаточность 2а степени. Сопутствующий: Врожденная ЦМВ-инфекция, множественные кальцинаты внутренних органов. Анемия легкой степени тяжести смешанного генеза. Гидроцефальный синдром. Задержка моторного развития на фоне раннего органического поражения ЦНС. На фоне комплексной терапии, в том числе комбинированной гипотензивной, состояние ребенка стабилизировалось, дилятация полостей сердца нивелировалась, АД снизилось до 100-110/55-60 мм рт. ст. На следующем этапе дополнительное ангиографическое обследование выявило врожденное множественное стенозирование ветвей 2-3-го порядка обеих почечных артерий. Выполнено оперативное лечение – рентген-эндоваскулярная баллонная дилятация (РЭБД) стенозов почечных артерий, после чего цифры АД несколько снизились, что позволило уменьшить дозы антигипертензивных препаратов. Второй ребенок из семьи, 9-ти летний брат А., был обследован в связи с наличием врожденных пороков развития сосудов у сибса. У пациента выявлено стойкое увеличение АД до 180/130 мм рт.ст. при отсутствии каких-либо жалоб. При этом мальчик профессионально занимался спортом (каратэ), АД ранее не измеряли. При обследовании: на ЭКГ - признаки гипертрофии ЛЖ, на УЗИ сердца - регургитация 1ст. на трикуспидальном клапане. УЗИ почек показало наличие диффузных изменений

в паренхиме обеих почек, ассиметрию кровотока в почечных артериях с замедлением его в правой почечной артерии. Ребенку также выполнена РЭБД правой почечной артерии, после чего АД не повышалось. Из семейного анамнеза известно, что старший сибс пациентов (девочка) погибла в раннем возрасте, предположительно диагноз - синдром Блоха - Сульцбергера. Таким образом, представленный случай семейной симптоматической вазоренальной артериальной гипертензии может быть обусловлен длительно персистирующей ЦМВ-инфекцией у матери, проявившейся нарушением формирования сосудов почек у детей.

Гостюхина А.Д., Сас Д.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

КОАГУЛОПАТИЯ У ДЕВОЧКИ С БОЛЕЗНЬЮ МОЙЯ-МОЙЯ

Болезнь Мойя-мойя (от японского «клуб дыма, туман») - редкое хроническое прогрессирующее заболевание сосудов головного мозга, для которого характерно медленное сужение просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных артерий, начальных отделов передних и средних мозговых артерий вплоть до их окклюзии. Характерным признаком заболевания является формирование сети коллатеральных сосудов на основании мозга, что на ангиограммах создает впечатление легкой дымки.

В гематологическое отделение Морозовской ДГКБ была направлена девочка 2-х лет с верифицированным диагнозом «болезнь Мойя-мойя, III степень» для обследования перед возможным оперативным вмешательством по поводу гидроцефалии. Ребенок родился недоношенным на 32-ой неделе гестации. Масса при рождении 1800. С 4-ых суток находилась в отделении патологии новорожденных в тяжелом состоянии (церебральная ишемия II степени, ателектазы легких). В возрасте 3-х месяцев осмотрена неврологом, поставлен диагноз «Постгипоксическая энцефалопатия, субкомпенсированный гипертензионно-гидроцефальный синдром».

В феврале 2017 года резко возникла фебрильная лихорадка, сонливость. Через два дня развился левосторонний гемипарез. 22.02.2017 проконсультирована нейрохирургом ННПЦН им. Н.Н. Бурденко. В марте отмечалось улучшение состояния. 1.04.2017 на фоне полного здоровья возникли жалобы на вялость, ухудшение зрения, нарушение речи. Выполнено МРТ с контрастом 4.04.2017, заключение: «Болезнь Мойя-мойя, множественные ишемические и геморрагические изменения в головном мозге. Открытая форма гидроцефалии».

Находилась в гематологическом отделении МДГКБ с 14.04.2017 по 19.04.2017. Девочка активная, расторможенная. Отстает в психомоторном развитии. Признаки левостороннего гемипареза. По внутренним органам без патологии. В биохимическом анализе крови триглицеридемия, снижение ЛПВП, повышение индекса атерогенности. В коагулограмме пограничное снижение фибриногена (1,64 г/л), плазминогена (72%), гиперкоагуляция по VIII фактору (269,4%). Взяты анализы крови на маркеры антифосфолипидного синдрома, генетические протромботические полиморфизмы, результат: маркеры АФС отрицательные, выявлено носительство мутационных генов коагуляционного фактора XIII, гликопротеина IA, метилентетрагидрофолатредуктазы и метионинсинтазы.

Рекомендована дальнейшая неврологическая реабилитация, наблюдение педиатра, невролога, нейрохирурга, гематолога по месту жительства. Предстоит решение вопроса о целесообразности хирургического вмешательства.

Казакова Л.М., Ковтун Е.И.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ларина Любовь Евгеньевна к.м.н., доцент

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

ИММУНОГЛОБУЛИН-РЕЗИСТЕНТНОЕ ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ

Болезнь Кавасаки считается одной из двух основных причин приобретенных заболеваний сердца и сосудов у детей, причем по частоте она опережает ревматизм, заболеваемость которым продолжает снижаться, в то время как распространенность болезни Кавасаки возрастает.

В связи с этим необходимо включать болезнь Кавасаки в дифференциально-диагностический ряд у всех лихорадящих детей. Однако не всегда своевременная постановка диагноза и проведенное лечение помогают улучшить прогноз.

Ребенок Н., 2 месяца (08.08.2017).

Мальчик от первой беременности, от родов на 41 неделе, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Привит по возрасту. Контактов с инфекционными больными не имел, инфекционных заболеваний не было. Наследственный анамнез не отягощен.

С 3 октября 2017 года отмечалась фебрильная лихорадка, не отвечающая на прием жаропонижающих средств. Ребенок был госпитализирован 4 октября в ДГКБ № 9 в инфекционное отделение с диагнозом КИНЭ, назначена антибиотикотерапия.

7 октября у ребенка на туловище появилась мелкопятнистая сыпь розового цвета без тенденции к слиянию, на следующий день сыпь распространилась на все тело.

Отмечались также: отечность ладоней и стоп, хейлит, склерит. По данным ЭХО-КГ: дилатация ствола левой коронарной артерии.

После обследования установлен диагноз «Болезнь Кавасаки, полная форма, активная фаза», назначена терапия внутривенным иммуноглобулином из расчета 4 г/кг, преднизолоном 2мг/кг/сут. На фоне проводимой терапии лихорадка сохранялась. Лабораторные показатели (лейкоцитоз, тромбоцитоз, высокий уровень СРБ, повышенное СОЭ) – без значимых улучшений.

17 октября мальчик был консультирован ревматологами, поставлен диагноз «Болезнь Кавасаки, иммуноглобулин-резистентное течение, активная фаза».

18 октября в ходе обследования выявлена гигантская аневризма правой коронарной артерии 12х7 мм с тромбом 7х3 мм, дилатация левой коронарной артерии на всем протяжении до 5 мм. Назначена антикоагулянтная терапия непрерывной инфузией гепарина 25 ЕД/кг/час.

По данным коагулограммы у ребенка не выявлен дефицит естественных антикоагулянтов, но на текущей терапии гепарином гипокоагуляция не достигнута. Доза гепарина была увеличена до 45 ЕД/кг/час.

Несмотря на своевременную диагностику и терапию, у пациента развились осложнения в виде тромбоза и аневризмы коронарных артерий, а резистентное к внутривенному иммуноглобулину

течение заболевания существенно осложнило задачу по дальнейшей тактике лечения ребенка и ухудшило прогноз. Данный клинический случай демонстрирует непредсказуемость ответа на вовремя начатое и правильно проведенное лечение пациента с болезнью Кавасаки.

Кузина А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Ивановская Тамара Николаевна

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ГИПЕРАНДРОГЕНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВОГО ГЕНЕЗА. ПЕРВИЧНАЯ ОЛИГОМЕНОРЕЯ. ПОДОЗРЕНИЕ НА РЕДКУЮ ФОРМУ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ВДКН)

На настоящий момент вопрос этиологии врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) можно считать закрытым. Получены сведения о генетических дефектах этого заболевания, разработаны методы пренатального и неонатального скрининга 21-гидроксилазного дефицита. Однако, скрининг эффективен лишь для диагностики классических форм ВДКН и не чувствителен к выявлению редких форм. В связи с этим, актуальность вопроса о своевременном выявлении больных с редкими формами данного заболевания остается высокой.

Пациентка К., 16 лет. Находилась на лечении в хирургическом гинекологическом отделении с 16.10.17 г. по 26.1017 г. Поступила с жалобами на нерегулярные менструации.

Из анамнеза: в возрасте 3-х лет появилось половое оволосение, в связи с чем обращалась к гинекологу и эндокринологу. Лечение не назначали. Менархе в 11 лет. Менструации по 2-3 дня, скудные, с задержками до 6 месяцев. В течении последних месяцев цикл регулярный. В гормональном профиле – гиперандрогенемия. Кариотип 46XX. SRY-ген отрицательный. Для уточнения диагноза направлена в РДКБ.

Гинекологический статус: Ax 3, Ma 3, Pb 3, Me+; оволосение по женскому типу; клитор гипертрофирован.

УЗИ органов малого таза – яичники увеличены с обеих сторон: правый – 40x19x39мм; левый – 33x13x31мм; матка – без особенностей. УЗИ молочных желез и надпочечников – также без особенностей.

В гормональном профиле: тестостерон 6,08 нмоль/л (↑), ДЭП-С 5,60 мкг/мл (верхняя граница нормы), кортизол 338,22 нмоль/л (N), 17-ОН-прогестерон <0,01 нг/мл(↓).

В связи с изолированной гиперандрогенемией совместно с эндокринологом было принято решение о проведении дексаметазоновой пробы для определения генеза данного симптома. Результаты : кортизол 1,94 нмоль/л, тестостерон – 0,53 нмоль/л, ДЭП-С 0,50 мкг/мл – снижение предыдущих результатов более, чем на 50% свидетельствует о положительной дексаметазоновой пробе, что подтверждает надпочечниковый генез гиперандрогении.

На основании данных, полученных в результате проведенной диагностики, назначена терапия дексаметазоном на 3 месяца, с возможным увеличением подобранной дозы при отсутствии регулярных менструаций. Также показана консультация в генетическом отделе для исключения редких форм ВДКН, нарушения стероидогенеза.

Данный клинический случай доказывает, что диагностика редких форм ВДКН может быть сложна из-за неоднозначности и неспецифичности клинической картины, а также данных инструментальных и лабораторных исследований. В таких ситуациях важна слаженная работа детских гинекологов, эндокринологов, а также генетиков. Очень важно вовремя выявить данную патологию и начать лечение, так как это позволит нормализовать половое развитие, добиться регулярных менструаций при овуляторных циклах, а в дальнейшем обеспечит вынашивание беременности и роды. Также важно отметить, что своевременное лечение поможет избежать психологической травмы девочки в связи с вирилизацией и возможным развитием интерсексуальности.

Алиев А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:

Карева Мария Андреевна, к.м.н.

ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России

НАРУШЕНИЕ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЕНКА (46, XY) С МУТАЦИЕЙ СТЕРОИДОГЕННОГО ФАКТОРА – 1

Стероидогенный фактор – 1 (SF – 1) это ядерный рецептор в стероидзависимых тканях, а также в головном мозге и гипофизе. Классический фенотип при дефектах фактора SF1, встречающийся при наличии мутаций в гене NR5A1, представляет собой первичную надпочечниковую недостаточность в сочетании с дисгенезией гонад при кариотипе 46XY. Однако большинство случаев гетерозиготных мутаций в гене NR5A1 характеризуются нарушением половой дифференцировки без признаков надпочечниковой недостаточности.

Первый клинический случай гетерозиготной мутации, приводящей к нарушению SF-1, был описан впервые в 2004 году у 46-летней женщины (46XY) из Бразилии.

Проблема группы заболеваний, связанных с нарушением формирования пола, заключается в необходимости ранней постановки нозологического диагноза для правильного выбора пола воспитания.

Девочка В. 1 год 2 мес, родилась на 41 неделе с массой тела 3 755 гр, длиной 53 см. Неправильное строение половых органов было заподозрено во время УЗИ на 33 неделе беременности. При рождении ребенок был зарегистрирован в женском поле. При проведении кариотипирования на 7 сутки жизни - 46XY.

Впервые пациентка поступила в ФГБУ ЭНЦ в возрасте 3 месяцев. При осмотре обращали на себя внимание половые органы, развитые преимущественно по женскому типу, гипертрофированный клитор (1,5-2 см) со сформированной головкой, урогенитальный синус - 2 мм, открывающийся на промежность. По данным УЗИ органов малого таза - матка с яичниками не визуализировались, в просвете больших половых губ определялись гонады размерами 12*7 мм с придатками до 3 мм; справа визуализировалась структура до 3*2 мм (гонада?). По результатам пробы с ХГЧ отмечается хороший выброс тестостерона (до 13,4 нмоль/л), по данным лабораторных методов исследования: высокий уровень ингибина В – 148.1 пг/мл (норма 10-82 пг/мл) и высокий уровень антимюллерова гормона 21,0 нг/мл (норма 0,1-8,9 нг/мл). Все вышеизложенное позволило исключить вариант дисгенезии гонад и нарушение биосинтеза тестостерона. По результатам генетического исследования исключены синдром нечувствительности к андрогенам (AR) и дефицит 5-а-редуктазы (SRD5A1). При

генетическом исследовании на панели «Нарушение формирования пола» выявлена гетерозиготная мутация в гене NR5A1 (мутация стероидогенного фактора).

Учитывая нормальные размеры и консистенцию яичек, адекватно среагировавших на пробу с ХГЧ, удовлетворительное состояние полового члена, высокие уровни ингибина В и антимюллерова гормона, отсутствия дериватов мюллерова протока по данным УЗИ органов малого таза, возможность спонтанного пубертата по мужскому типу и отсутствие необходимости в заместительной терапии в будущем, было предпочтительно избрать мужской пол воспитания.

Но, принимая во внимание социальные и психологические аспекты, родители настаивали на проведении феминизирующей пластики. В настоящее время окончательный пол воспитания ребенка не определен, планируется психологическая оценка поведения ребенка в динамике для определения хирургической тактики лечения.

Данный клинический случай демонстрирует необходимость ранней диагностики причины нарушения формирования пола с последующей генетической верификацией всем детям, рожденным с «двусмысленными» гениталиями, до документальной регистрации пола.

Абузин М.Н., Кондрашова З.А., Курбанова К.Б.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:

Донюш Елена Кронидовна к.м.н., доцент
Бельмер Сергей Викторович д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД В ДИАГНОСТИКЕ СИНДРОМА ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА

Синдром Швахмана–Даймонда (СШД) – заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся экзокринной панкреатической недостаточностью, недостаточностью костного мозга с различной степенью выраженности цитопенического синдрома, костными аномалиями и задержкой физического развития. Причиной заболевания является мутация в гене SBDS (Shwachman – Bodian–Diamond syndrome-gene), который кодирует белок SBDS, локализованном на длинном плече хромосомы 7 в позиции 7q11. Клинический случай: Ребенок от материи 33 лет, V беременности (I, III – медицинский аборт, II – срочные роды, девочка 15 лет, здорова (другой отец), IV - гибель ребенка), протекавшей на фоне анемии во 2 триместре, СЗРП в 3 триместре. Вес при рождении 2420 г, рост 47 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, степень зрелости 36 недель. Неонатальный скрининг – норма. Аллергоанамнез не отягощен. Сибс от IV беременности погиб в возрасте 8 месяцев от гемофильной инфекции (со слов матери). В период новорожденности отмечались инфекционные процессы (омфалит, коньюнктивит) на фоне цитопенического синдрома (анемия, абсолютная нейтропения 2 степени). С рождения сохранялась гипотрофия. В возрасте 6 месяцев – закрытый перелом правого бедра, осложнившийся сепсисом. На фоне терапии - состояние с положительным эффектом, но сохранялись стойкая тромбоцитопения, резистентная к терапии, агранулоцитоз, Проведена пункция костного мозга – лейкемоидная реакция, сепсис. Введен G-CSF (с положительным, но нестойким ответом – абсолютное количество нейтрофилов 880-100 кл/мл). По результатам повторной пункции костного мозга в 9 месяцев жизни отмечалась трехростковая цитопения. В возрасте 1 года ребенок поступил впервые в РДКБ для исключения анемии Фанкони. В ходе проведенного обследования и динамического наблюдения за ребенком был исключен ряд врожденных и приобретенных

заболеваний, проявляющихся цитопеническим синдромом и синдромом мальабсорбции: анемии Фанкони и Даймонда–Блекфана, муковисцидоз, первичные иммунодефициты, аутоимунные заболевания, мембранопатии, гемоглобинопатии, атипичное течение целиакии, синдром Пирсона, ряд наследственных заболеваний. В результате проведенного обследования у ребенка выявлены агранулоцитоз (АКН - 272-148 кл/мкл.) с тяжелой экзокринной панкреатической недостаточностью (панкреатическая эластаза-1 < 15 мкг/кг), повышение фетального гемоглобина, что укладывается в синдром Швахмана-Даймонда. Генетических мутаций, характерных для СШД – не выявлено. Следует отметить, что примерно у 10% больных с клиническими проявлениями СШД патогенные мутации в гене SBDS могут отсутствовать, однако это не исключает диагноза. Отмечалась положительная динамика: прибавка в весе, сокращение кратности и улучшение характера стула, повышение уровня гемоглобина >100 г/л на фоне терапии ферментными препаратами панкреатина, урсодезоксихолевой кислоты, витаминотерапии, симптоматического лечения. В возрасте 6 месяцев поступил родной брат от VI беременности с аналогичным симптомокомплексом, у которого диагноз получил генетическое подтверждение.

Поскачей Д.С.[1], Скворцова Т.А.[2]

[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

[2] - ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Научные руководители:

Сурков Андрей Николаевич[1] к.м.н.

Шилова Марина Магомедовна[2] к.м.н., доцент

[1] - ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

[2] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНЕВРИЗМЫ ЛЕВОЙ ВЕТВИ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ У ПОДРОСТКА

Больной, 14 лет, поступил в гастроэнтерологическое отделение с гепатологической группой ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с жалобами на эпизодические боли в животе, преимущественно локализованные в околопупочной области, реже правой и левой подреберной области.

Установлено, что болевой синдром беспокоит ребенка в течение одного месяца после перенесённой аппендэктомии. Позже появились астения и явления парестезии в конечностях. Обследован по месту жительства. При УЗ-диагностике визуализировано обеднение сосудистого рисунка паренхимы печени, наличие крупно-узлового паттерна, расширение портальной вены, спленомегалия, определялось небольшое количество свободной жидкости в брюшной полости. По данным фиброэластометрии печени медиана 17,6 kPa, что соответствовало F4 по Metavir (цирроз печени). В клиническом анализе крови тромбоциты на нижней границе нормы. Проводилась дифференциальная диагностика с вирусными, аутоиммунными поражениями печени, болезнями накопления, врожденными заболеваниями, приводящими к формированию цирроза печени.

С целью дообследования ребенок направлен в профильный стационар ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

При поступлении, объективно: живот мягкий, доступен к поверхностной и глубокой пальпации, безболезненный во всех отделах. Пальпаторно край печени ниже ребра (+1-2 см), плотный. Селезенка не пальпируется.

В крови признаков анемии нет, эритроцитоз ($6{,}23*10^{12}$/л), цитопении нет, СОЭ не ускорено. Активности цитолитических ферментов не зарегистрировано, маркеры холестаза отрицательные, белково-синтетическая функция печени значимо не нарушена. Дислипидемии нет. Маркеры воспаления отрицательные. АФП 4,24 МЕд/мл (повышен). Церулоплазмин 15,7 мг/дл (снижен). А1АТ 88,9 мг/дл (снижен). При оценке параметров гемостаза выявлены минимальные признаки коагулопатии.

По данным УЗ-диагностики печень увеличена, край ее неровный, паренхима выражено диффузно неоднородна, определяются гиперэхогенные тяжи по ходу ветвей воротной вены. Воротная вена расширена до 13 мм, скорость кровотока снижена - 7,5 см/сек. Ход печеночных вен неровный, кровоток 3-х фазный низкоскоростной, градиент с НПВ не более 0,2 мм. Размер селезенки средний. Селезеночная вена не расширена, скорость кровотока снижена - 10-12 см/сек.

При магнитно-резонансной диагностике МР картина изменения портальной системы в виде локального расширения левой ветви воротной вены в проекции круглой связки до 23 мм (с явлениями турбулентности тока).

По данным лапароскопической биопсии печени, при ревизии органов брюшной полости левая доля печени визуально увеличена в объеме, отечна, край закруглен, при пальпации зажимом плотно-эластичная, структура диффузно-неоднородна, с подкапсульными кровоизлияниями; правая доля печени в размерах не увеличена, край неровный, поверхность мелкобугристая, структура диффузно неоднородна.

По результату гистологии в препаратах печени присутствуют признаки хронического перипортального гепатита низкой степени гистологической активности без учета склероза. Индекс гистологической степени активности по Knodell - 4 балла (I – A, II – C , III –B). Индекс склероза по Desmet – 4 балла (цирроз печени).

Таким образом, по результату проведенного обследования у ребенка диагностирована аномалия развития воротной вены, приведшая к аневризматическому расширению ее левой ветви, что вызвало хроническую гипоксию и бессимптомное формирование цирроза печени.

Королева А.А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:

Мурашкин Николай Николаевич д.м.н., профессор

ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ПРИОБРЕТЕННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

Приобретенный буллезный эпидермолиз (ПБЭ) - приобретенная хроническая субэпидермальная буллезная болезнь, поражающая кожу и слизистые оболочки. В основе его патогенеза лежит образование аутоантител к коллагену типа VII, основному компоненту закрепляющих фибрилл, который прикрепляет эпидермис к дерме.

ПБЭ - редкое заболевание с распространенностью примерно 0,2 на миллион человек. Обычно он начинается в четвертом или пятом десятилетии жизни; детство встречается редко. Однако за последние несколько лет было зарегистрировано все большее число случаев ПБЭ детства. Здесь представлен клинический случай девочки 8 лет, проходившей лечение в Научном Центре Здоровья Детей в октябре 2017 года.

Ребенок был госпитализирован в отделение дерматологии с диагнозом герпитиформный дерматит с целью комплексного обследования и выработки дальнейшей тактики лечения.

На момент осмотра у пациентки кожный патологический процесс носил воспалительный, симметричный распространенный характер и был представлен эритематозными пятнами, пузырями, эрозиями, корочками, обрывками эпидермиса, милиумами, рубчиками. На коже лица, туловища, ягодиц и конечностей наблюдались множественные гиперемированные пятна, бляшки неправильной, гирляндообразной формы; на местах бывших высыпаний на фоне легкой атрофии кожи отмечаются множественные милиумы. На коже туловища, конечностей, ягодиц эрозии, единичные пузыри с дряблой покрышкой. Отмечались афтозные элементы на слизистой языка и щек. Субъективно отмечалось наличие зуда, болезненности. Симптом Никольского слабоположительный.

Впервые в ноябре 2016 г. после переохлаждения отмечалось появление пузырьковых высыпаний на коже лица с дальнейшим появлением распространенных пятнистых высыпаний на коже тела, отмечался подъем температуры. Лечилась по м/ж с диагнозом стрептодермия, получала антибактериальное лечение без эффекта. Через 3 нед. с множественными высыпаниями, сильным зудом госпитализирована в Тульский областной КВД, где выставлялся диагноз: герпетиформный дерматит Дюринга, сопутствующий диагноз: лейкемоидная реакция. По поводу чего девочка получала в отделении лечение (дексаметазон - 8 мг 3 дня, хлорид натрия, глюконат кальция, супрастин, тиосульфат натрия), на фоне терапии - положительная динамика, но через 4 дня после отмены дексаметазона отмечалось выраженное обострение кожного процесса в виде появления множественных высыпаний, пузырных элементов, повышения температуры до 39. В лечении преднизолон 5 мг - 8 т. в сут без улучшения. В мазке отпечатке из пузыря были выделены эозинофилы -13 %. Девочка была направлена в РДКБ, где находилась с диагнозом: Ig A-зависимый буллезный дерматоз. Получала лечение: ступенчатая отмена преднизолона, получала по 1 т. до полной отмены в течение 1 мес., приступила к лечению дапсоном по 100 мг 1 р. В первых числах января 2017 г отменили преднизолон, оставили только дапсон 100 мг 1 р/д. В январе 2017 г. улетела в Тайланд, где отмечалось ухудшение процесса в виде появления множественных пузырей на всем кожном покрове и слизистой рта, где возобновила терапию преднизолоном 5 мг 1 т/сутки, + дапсон 100 мг, через 3-4 дня наступило улучшение. Вернувшись в Россию в конце января, начали снижение дозы преднизолона, далее отмена полностью. Оставили Дапсон 100 мг до марта 2017 года. С февраля – март 2017 полностью кожа очистилась. В марте 2017 года на фоне занятий спортом – отметили появление новых пятен. Консультированы дерматологом г. Тула – циндол 5 дней – с улучшением – кожа очистилась. С марта по май периодическое обострение, которое купировалось циндолом. В конце мая 2017 года на фоне нормальных показателей крови (ОАК и БАК) – отмена дапсона полностью. 3 июня 2017 г. отметили обострение: пятна переходящие в пузыри. С 3 июня возобновили дапсон 150 мг – с некоторым улучшением. Отмечают обострения на фоне физической нагрузки, повышенной потливости. С марта кожный процесс имеет волнообразное течение.

Учитывая жалобы, анамнез и данные клинической картины был установлен клинический диагноз: Приобретенный буллезный эпидермолиз.

Толибова М.С.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:

Симонова Ольга Игоревна д.м.н., профессор

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЕНКА С СИНДРОМ ПРУНЕ-БЕЛЛЕ И МУКОВИСЦИДОЗОМ

Синдром Пруне-Белле – врожденный порок развития, характеризующийся триадой симптомов: частичное или полное отсутствие брюшных мышц, двусторонний крипторхизм, аномалии мочевыводящих путей. Муковисцидоз (МВ) – наследственное заболевание, которое поражает бронхо-легочную и пищеварительную систему.

Клинический случай: мальчик 12 лет.

В роддоме выявлен синдром Пруне-Белле (аплазия мышц правой половины передней брюшной стенки, двухсторонний крипторхизм). В 3 мес. – хирургическое лечение в центр хирургии пороков развития г. СПб. Отмечалась выраженная одышка в покое, ЧДД до 80 в мин. На КТ лёгких – трахеомаляция и дискинезия трахеобронхиального дерева (причиной было признано неполноценное диафрагмальное дыхание из-за отсутствия должного внутрибрюшного давления). В 4 мес. на операции обнаружено наличие с-ма мальротации, брюшинные тяжи, передавливающие 12-перстную кишку. Диагноз при выписке «Аплазия мышц правой половины передней брюшной стенки. С-м мальротации. Правосторонний крипторхизм. Паховая дистопия левого яичка. Трахеомаляция I степени. С-м гиповентиляции средней доли правого легкого». В 6 мес. – гастрофундопликация по Ниссену (желудочно-пищеводный рефлюкс, отсутствие эффекта от консервативной терапии). На фоне коррекции диеты, терапии ферментами (креон) наладился регулярный стул, начал прибавлять в весе. Сохранялась постоянная выраженная одышка.

В НЦЗД РАМН (1 год) был впервые выставлен диагноз: МВ. Положительные результаты потового теста (Макродакт: электролиты 108 ммоль/л; по Гибсону и Куку: хлориды 116,3 ммоль/л и 93,8 ммоль/л). Генотип: F508del/W1282x. Панкреатическая эластаза-1 кала =15 мкг/г (тяжёлая степень панкреатической недостаточности).

Ежегодно наблюдается в НМИЦ здоровья детей. В мокроте хронический высев Ps.aeruginosa, Aspergillus fumigatus. Базисную терапию получал в полном объеме, но в течение 2-х лет прибавки в весе не было (<3‰, ИМТ=13,4%). Обострения бронхо-легочного процесса отмечались до 6 раз в году. С целью нормализации нутритивного статуса была установлена низкопрофильная гастростома для проведения ночной гипералиментации. Технической сложностью манипуляции было то, что мышцы на передней брюшной стенке отсутствуют. Выполнили пункционную гастростомию, удалось наложить стому на край мышцы. На фоне энтерального питания (период наблюдения 9-11 лет) прибавил в весе 2 кг, вырос на 9 см (3-10‰, ИМТ=15,5%). Обострений не было. Базисная терапия: ферменты, муколитики, ингаляционные антибиотики, гепатопротекторы.

Осмотр: Кожные покровы бледные, периорбитальный цианоз, множественные послеоперационные рубцы на передней брюшной стенке. Подкожная клетчатка развита слабо, равномерно. Синдром «барабанных пальцев», «часовых стекол» – 2-3 ст. Выраженная одышка в покое в виде втяжения межреберных промежутков. Кашель частый, продуктивный. В легких дыхание жесткое, обильные

разнокалиберные хрипы по всем полям. ЧД 23 в мин. Sat O_2=95-96%. Живот деформирован при пальпации мягкий, справа дефекты мышечного слоя, слева полнослойная передняя брюшная стенка, тонус мышц снижен. Стул регулярный, без патологических примесей. Кожа вокруг гастростомы не гиперемирована, отделяемого нет.

Заключение: сложные коморбидные состояния оказывают негативное влияние на течение болезни. У данного ребенка удалось провести эффективную терапию основного заболевания с помощью гастростомы, и улучшить прогноз, не смотря сопутствующие анатомические дефекты развития синдрома Прюне-Белле.

Салимзянов Д.Ф., Терлоев И.М.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:

Зверева Надежда Николаевна[1] к.м.н., доцент

Шакарян Армен Каренович[2]

[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

[2] - ФГБНУ «ФНЦИРИП им. М.П. Чумакова РАН»

ВАКЦИНОАССОЦИИРОВАННЫЙ ПАРАЛИТИЧЕСКИЙ ПОЛИОМИЕЛИТ (ВАПП) У РЕЦИПИЕНТОВ ОРАЛЬНОЙ ПОЛИОВАКЦИНЫ

С 2008 года согласно Национальному календарю прививок РФ первые две вакцинации (V) против полиомиелита должны проводиться только инактивированными вакцинами (ИПВ). Однако в РФ регистрируются случаи ВАПП, связанные с применением живой оральной полиовакцины (ОПВ) для первой вакцинации. В 2017 году в Москве и Московской области зарегистрировано 2 случая ВАПП, возникших в результате неграмотных действий медицинских работников.

Мальчик К. 1 г 7 мес. заболел остро 3.08 с двухдневной лихорадки до 39°С, 5.08 стал беспокойным, перестал ходить. 06.08 слабость наросла, не смог сесть, переворачиваться с боку на бок и ползать. 07.08 госпитализирован.

Из анамнеза: 20.07 вакцинирован V1 АКДС, V1 Гепатит В, V1 ОПВ.

При поступлении состояние тяжелое по степени неврологического дефекта: черепные нервы без патологии, вялый парез правой нижней конечности, более выраженный проксимально, с оценкой не более 2 баллов. Выражен менинго-радикулярный синдром. Тазовых расстройств нет. Выраженная слабость. Общемозговых знаков нет. Со стороны других органов и систем без особенностей.

При исследовании ЦСЖ: цитоз 42 кл, белок 0,36 г/л, лимфоциты 61%, глюкоза 2,7 ммоль/л. В образцах стула изолирован вакцинный полиовирус типа 3. Серологическое исследование крови: антитела к полиовирусу типа 1 - 1:256, типа 2 - 1:32, типа 3 - 1:256. При проведении накожной ЭМГ с правой ноги – биоэлектрическое молчание, спонтанная активность.

Мальчик Р. 1 г 3 мес. заболел остро 5.05 с лихорадки до 38,5^{0}С. 6.05 температура нормализовалась, исчезли движения в правой ноге. На 6 день болезни в связи с сохранением ограничения движений в правой ноге госпитализирован.

Из анамнеза: 21.04 привит V1 Гепатит В, V1 АКДС, V1 ОПВ.

При поступлении состояние тяжелое по степени неврологического дефекта. В левой ноге пареза нет, сухожильные рефлексы вызываются. Справа – вялая плегия в проксимальном и дистальном отделе. Сухожильные рефлексы не вызываются. Со стороны других органов и систем без особенностей.

Серологическое исследование крови: антитела к полиовирусу типа 1 - 1:256, типа 2 - <1:8, типа 3 - 1:128.

Данные ЭНМГ, вирусологического исследования образцов стула, данные ЦСЖ сопоставимы с таковыми у первого ребёнка.

В двух представленных случаях клинико-анамнестические данные, результаты лабораторных и инструментальных исследований позволили диагностировать полиовирусную инфекцию, вызванную вакцинным вирусом типа 3 у реципиентов первой дозы ОПВ, спинальная форма, нижний правосторонний монопарез, тяжёлое течение.

Проводилась симптоматическая терапия, ЛФК, массаж, физиотерапия. К моменту выписки остаточный неврологический и двигательный дефицит был характерен для обоих пациентов, отмечались нарастающие мышечные гипотрофии поражённых конечностей.

Ликвидация случаев ВАПП у реципиентов ОПВ в РФ возможна только при соблюдении Национального календаря прививок, согласно которому первая вакцинация ОПВ недопустима. Сам факт возникновения инвалидизирующего заболевания у здорового ребенка вследствие вакцинации формирует негативный фон для всей программы вакцинопрофилактики, приводя к увеличению отказов от вакцинации. Вакцинация по схеме V1-V2 ИПВ, далее - ОПВ позволяет ликвидировать случаи ВАПП у реципиентов, но данная тактика не позволяет ликвидировать «контактные» случаи ВАПП. Согласно плану ВОЗ предусмотрен полный отказ от оральных полиовакцин в среднесрочной перспективе.

Гороховик С.П., Галашевская А.А., Слыш Е.И.
Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»

Научный руководитель:

Почкайло Алексей Сергеевич к.м.н., доцент

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА У РЕБЕНКА

Девочка О., 3,5 г (от 1-й беременности и родов, мать здорова, у отца псориаз, аллергоанамнез не отягощен) поступила в районную больницу с генерализованными фебрильными судорогами на фоне ОРИ и лихорадки до 38,1°С, назначен цефотаксим, эмоксипин, инфузионная терапия, возобновлен прием карбамазепина (за 10 мес до этого на фоне лихорадки − судороги, 6 мес принимала карбамазепин). Через неделю в удовлетворительном состоянии переведена в неврологическое отделение областной больницы, под наркозом (диазепам, атропин, пропофол) выполнена МРТ мозга (без патологии), ЭЭГ (выраженная дезорганизация биоэлектрической активности головного мозга, дисфункция подкорково-стволовых структур). Через неделю после перевода – манифестация мелкопятнистой сыпи на коже лица, через сутки – старт фебрильной лихорадки, распространение сыпи на туловище и конечности. В течение последующих 2-х суток – сохранение лихорадки, нарастание интоксикации, генерализация и усиление высыпаний на коже. При осмотре: общее состояние – тяжелое; определяется генерализованная, симметричная, пятнисто-папулезная сыпь на коже лица, туловища, конечностей со склонностью к слиянию (максимально выражена на лице,

верхней части спины, разгибательной поверхности плеч); в центре очагов сливной эритемы на бедре и разгибательной поверхности плеча – множественные везикулы до 0,5 см в диаметре, склонные к слиянию (симптом Никольского – сомнительный); явления стоматита, эрозии слизистой оболочки преддверия полости рта, губы покрыты геморрагическими корками, отторгающимися некротическими массами; гиперемия, отечность и эрозивные поражения по типу вульвита; сгущение пятнисто-папулезных высыпаний в перианальной области; двусторонний конъюнктивит. Лабораторно: гемоглобин – 110 г/л, эритроциты – 3,81х10^{1}2/л, анизоцитоз, палочкоядерные нейтрофилы – 28%, тромбоциты – 177х109/л, СОЭ – 26 мм/ч, АСТ – 63 ЕД/л, С-реактивный белок – 19,2 мг/л. Осмотрена консилиумом, верифицирован диагноз: синдром Стивенса-Джонсона – токсический эпидермальный некролиз; рекомендована отмена карбамазепина, переведена в отделение реанимации, начата инфузионная терапия (растворы кристаллоидов, электролиты), введены внутривенные иммуноглобулины (биовен моно, 0,4 г/кг/сут), преднизолон (2 мг/кг/сут), меропенем, гепарин, на кожу и слизистые – местные антисептики (хлоргексидин и др.). В последующие сутки сохранялась фебрильная лихорадка, отрицательная динамика со стороны кожи – слияние везикулезных элементов с образованием крупных субэпидермальных булл с серозным содержимым, распространяющихся по коже разгибательной поверхности плеч, бедер, склонных к быстрому вскрытию. В крови выявлены IgM к вирусу Эпштейна-Барр и энтеровирусной инфекции; результаты на IgM и IgG к вирусам простого герпеса, цитомегаловирусу – отр. Переведена в реанимацию инфекционной больницы, продолжила лечение (включая введение в/в иммуноглобулинов). После перевода отмечалось увеличение площади буллезных элементов, спонтанное их вскрытие с образованием обширных эрозированных поверхностей (особенно выражено на коже щек, плеч, предплечий, бедер – в местах максимальной интенсивности предшествующих высыпаний) с последующей постепенной эпителизацией кожных покровов. В процессе эпителизации пораженной кожи − появление новых необильных высыпаний (везикулы и пустулы − на боковых поверхностях кистей, стопах); отмечалась постепенная нормализация общего состояния ребенка.

Максимова Н.Э., Сатмуханбетова Г.К.
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

Научные руководители:

Гордиенко Любовь Михайловна[1] к.м.н., доцент

Илюхина Татьяна Александровна[2]

[1] - ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

[2] - ГБУЗ «ОДКБ», г. Оренбург

ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ: ДЕФИЦИТ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ - БОЛЕЗНЬ НАКОПЛЕНИЯ ЭФИРОВ ХОЛЕСТЕРИНА (БОЛЕЗНЬ ВОЛЬМАНА)

Дефицит лизосомной кислой липазы (ДЛКЛ) – хроническое прогрессирующее заболевание, в основе которого лежит дефект гена LIPA, кодирующего лизосомную кислую липазу, приводящее к накоплению сложных эфиров холестерина и триглицеридов в печени, селезенке, стенках кровеносных сосудов и других тканях. Частота - 1:40000 – 1:300000.

Пациент С., 2 г 11 мес, поступил с жалобами на множественные пигментированные высыпания полиморфного характера по всему телу, затрудненное носовое дыхание, частые простудные заболевания, утомляемость, избирательный аппетит.

Анамнез жизни: Ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне кольпита, анемии, ОРЗ в I триместре, срочных оперативных родов по поводу тазового предлежания плода. Оценка по Апгар 8/8 баллов. Генеалогический анамнез не отягощен: при обследовании родителей гиперхолестеринемии не выявлено.

Анамнез заболевания: Дебют в возрасте 6 месяцев, когда впервые после инъекции антибиотика появились гемангиомы лица, плеч. Дерматологом выставлен предварительный диагноз: ювенильный ксантоматоз? Терапия без эффекта. В биохимическом анализе крови выявлена гиперхолестеринемия до 6,1 ммоль/л, гиперТАГемия до 3,69 ммоль/л, снижение ЛПВП до 0,6 ммоль/л, ЛПНП - 3,79 ммоль/л.

При поступлении в гастроэнтерологическое отделение ОДКБ г.Оренбурга: Общее состояние средней тяжести. Телосложение нормостеническое. Рост - 92 см, масса - 14 кг. Кожные покровы: на лице, туловище, конечностях множественные полиморфные пигментированные высыпания. Лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца громкие, систолический шум в т. Боткина, ЧСС 105 в мин. Аппетит сохранен. Язык обложен белым налетом. Живот обычной формы, мягкий, пальпация безболезненна, печень пальпируется на 3-4 см ниже края правой реберной дуги, мягкая, эластичная. Селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в день.

БАК: АсАТ - 55 ЕД. УЗИ внутренних органов: гепатомегалия (96х36 мм).

Ребенок обследован генетиком, предварительный диагноз: болезнь накопления эфиров холестерина.

Ребенок направлен в отделение медицинской генетики ФГБУ РДКБ г. Москва с целью уточнения диагноза.

При исследовании в лаборатории НБО МГНЦ РАМН г. Москва выявлено снижение активности кислой липазы. Выписан с диагнозом: дегенеративное заболевание нервной системы из группы лизосомных болезней накопления. Дефицит лизосомной кислой липазы - болезнь накопления эфиров холестерина. Ребенок внесен в Федеральный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

Лечение: персонифицировано по жизненным показаниям рекомендовано постоянное применение не зарегистрированного на территории РФ препарата «Себелипаза альфа» постоянно.

Особенность клинического случая: ранняя манифестация болезни на фоне триггера - инъекции антибиотика, ранняя диагностика заболевания, что позволила своевременно начать заместительную терапию препаратом по жизненным показаниям и определяет благоприятный прогноз заболевания и качество жизни.

Гороховик С.П., Зайцев Д.В., Лазарчик И.В., Галашевская А.А.
Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»

Научный руководитель:

Почкайло Алексей Сергеевич к.м.н., доцент

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

СИНДРОМ БЛОХА-СУЛЬЦБЕРГЕРА У РЕБЕНКА

Под наблюдением девочка В., 2-х лет, от 4-й беременности (при 2-й и 3-ей – внутриутробная гибель плода), протекавшей на фоне угрозы прерывания (в 5-6, 12-13, 15-16 недель), кольпита, многоводия (в

33-34 недели), от 2-х срочных родов (с массой – 2980 г, длиной – 52 см, оценкой по шкале Апгар – 8/8 баллов). На 2-е сутки жизни появилась сыпь на коже передней брюшной стенки, внутренней поверхности бедер; выставлен диагноз: ВУИ, пиодермия, назначен цефотаксим, с положительной динамикой выписана домой. В течение 1-го месяца жизни высыпания по телу неоднократно рецидивировали, эффекта на фоне местной терапии антибактериальными и гормональными кремами не отмечалось. Ребенок госпитализирован в областную больницу с диагнозом: стрептодермия? При осмотре: везикулезная сыпь на эритематозно-отечном фоне, элементы с плотной покрышкой и прозрачным содержимым, расположены цепочками, больше − на внутренней и задней поверхности конечностей. Отмечался волнообразный характер и стадийность кожных проявлений: эритематозная сыпь, пузырьки и пузыри сменяли друг друга последовательно; определялось прозрачное содержимое пузырей, после их вскрытия образовывались корочки, формировались поверхностные эрозии; сначала они появлялись на коже в области внутренней поверхности бедер, затем распространялись по боковой поверхности передней брюшной стенки, внутренней поверхности рук, появлялся зуд. Получала внутрь Н1-гистаминоблокаторы, местно − глюкокортикоидные кремы, без существенного эффекта. Проведены: осмотр невролога (задержка моторного развития); осмотр окулиста (без патологии); УЗИ головного мозга (норма); УЗИ органов брюшной полости (гепатомегалия); лабораторно: исследование крови на вирусологию (вирусы простого герпеса, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус), токсоплазмоз, маркеры гепатитов В и С, сифилис – отрицательно; иммунограмма – норма; общий анализ крови (в динамике за 6 недель): лейкоцитоз (15-19х10^9/л), эозинофилия (6-13%); выполнена биопсия кожи (дискератоз, наличие акантоза и гиперкератоза, эозинофильная и лимфоцитарная инфильтрация); осмотр генетика (учитывая патогномоничные кожные изменения по типу линий Блашко, эозинофилию, лейкоцитоз, женский пол, данные биопсии кожи, верифицирован синдром Блоха-Сульцбергера, Х-сцепленный доминантный тип наследования, рекомендовано ДНК-исследование для подтверждения диагноза и планирования пренатальной диагностики в перспективе); консультация дерматолога (синдром Блоха-Сульцбергера). В 5 месяцев отмечалось появление на коже линейно расположенных в местах прежних высыпаний, плотных гипертрофических бородавок, больше − на конечностях, эозинофилия в крови (до 18%). К возрасту 1 года высыпания приняли вид гиперпигментированных элементов. Осмотр генетика (в 2 года): диагноз − прежний, задержки развития нет, фенотипически − на коже боковых поверхностей живота и конечностей обнаруживаются пигментные пятна коричневато-серого цвета с более светлыми краями, имеющие форму капель, расположенных симметрично с обеих сторон в виде ровных, параллельных, извилистых лент вдоль линий Блашко. Ввиду отсутствия специфической терапии, родителям рекомендовалось симптоматическое лечение (включая применение местных антисептиков − при повреждении кожи, мягкой кератолитической терапии), указано на необходимость регулярного наблюдения специалистами для своевременного выявления потенциальных внекожных проявлений заболевания (эпилепсия и др.).

Педиатрия

Максимова Н.Э., Куценко Л.В., Дашкина Р.А., Пашкова О.А.
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

Научные руководители:

Гордиенко Любовь Михайловна[1] к.м.н., доцент
Кулагина Елена Павловна[2] к.м.н.

[1] - ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

[2] - ГБУЗ «ОДКБ», г. Оренбург

КОМОРБИДНОСТЬ СИНДРОМА БИКВИТА-ВИДЕМАНА И АНОМАЛИИ КИМЕРЛИ

Синдром Биквита-Видемана характеризуется классической триадой: макросомия, омфалоцеле и макроглоссия. Частота - 1:13700. Имеет сложный тип наследования: локус заболевания расположен на коротком плече хромосомы 11 (CDKN1C, H19, IGF2, и KCNQ1OT1 гены).

Аномалия Кимерли - наличие в структуре первого шейного позвонка дополнительной костной дужки, ограничивающей движения позвоночной артерии и вызывающей синдром ее сдавления.

Мальчик Р., 5 лет 4 мес. поступил в эндокринологическое отделение ОДКБ г. Оренбурга с жалобами на избыточный вес, высокие темпы роста, асимметрию лица, ночное недержание мочи. Данные анамнеза жизни уточнить в полном объеме не удалось, т.к. пациент на приеме присутствовал с опекуном. С рождения наблюдается по поводу перинатального поражения ЦНС, асимметрии лица, с 3 лет избыточно прибавляет в весе.

Объективно: Масса 46 кг, рост 27 см, ФР соответствует 8 г. 4 мес. Избыток массы тела - 76,9%. SDS роста + 4,1, ИМТ - 28,52 кг/м^2, SDS ИМТ +3,6. Евнухоидный тип телосложения, подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена неравномерно, в основном на животе. Левая щечная область увеличена в объеме. ПФ: AxPb0F0L0V0G0. ПР по Таннеру ст 1. Яички в мошонке, гипоплазированы.

Уровень кортизола 901,8 нмоль/л - повышен. ЭКГ: Синусовая выраженная тахикардия с ЧСС 113 уд/мин. Косвенные признаки нагрузки на левый желудочек. Синдром ранней реполяризации желудочков. ЭХО-КС: дополнительная трабекула в полости левого желудочка. УЗИ мошонки: Общий объем - 1,8 см^3 (гипоплазия). На рентгенографии кистей костеобразование соответствует 8 - 10 г. Офтальмолог: OS – конъюнктива отечная, множество мелких кист с прозрачным содержимым. Глазное дно не изменено. Челюстно-лицевой хирург: выраженная ассиметрия лица за счет увеличения щечной области слева. Рот открывает в полном объеме. Отмечается макроглоссия. Молекулярно-генетическое исследование: нарушения метилирования IGF2 и H19. Генетик: синдром Биквита-Видемана.

Рентгенография шейного отдела позвоночника: аномалия Кимерли. Суточное мониторирование АД: группа Dipper, лабильная артериальная гипертензия в ночные часы. Детский хирург: увеличение шейно-грудного угла, угроза развития раннего остеохондроза, аномалия Кимерли.

Полный клинический диагноз: Синдром Биквита-Видемана: Ожирение III степени (SDS ИМТ +3,6), смешанной этиологии. Гипоплазия яичек. Конституциональная высокорослость. Врожденная асимметрия лица за счёт гиперплазии тканей щёчной области слева. Аномалия Кимерли. Артериальная гипертензия, лабильная. Микроаномалия сердца: дополнительная трабекула в полости левого желудочка.

Особенности клинического случая: поздняя диагностика заболевания вследствие медико-социального фактора (усыновление ребенка), коморбидность генетических синдромов, ассоциированных с метаболическими и нейровегетативными нарушениями определяет относительно неблагоприятный прогноз заболевания и снижение качества жизни, что требует комплексных реабилитационных мероприятий.

Максимова Н.Э., Сатмуханбетова Г.К.
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

Научные руководители:

Гордиенко Любовь Михайловна[1] к.м.н., доцент
Илюхина Татьяна Александровна[2]

[1] - ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

[2] - ГБУЗ «ОДКБ», г. Оренбург

КОМОРБИДНОСТЬ ПАТОЛОГИИ ЖКТ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Дисплазии соединительной ткани у детей, являясь мультифакторной фоновой патологией, фенотипически проявляются полиорганными нарушениями, прежде всего, со стороны, сердечно-сосудистой, нервной систем, органов опоры и движения, служат конституциональной основой данных нарушений (Арсентьев В.Г., 2013)

Пациент А. 6 лет находился на лечении в гастроэнтерологическом отделении ОДКБ г. Оренбурга с диагнозом: Язвенная болезнь 12типерстной кишки: язва луковицы 12типерстной кишки, осложненная кровотечением, рецидивирующее течение. Хронический гранулезный H.pyl.-ассоциированный гастрит. Проксимальный эрозивный дуоденит, стадия обострения. ДГР.

Диагноз сопутствующий: Дисплазия соединительной ткани. Малая аномалия сердца: ПМК I ст. Диагональные трабекулы в левом желудочке. Миокардиодистрофия смешанного генеза. Грубая задержка психо-речевого развития, сенсорно-моторная алалия.

Жалобы: на боли в животе, рвоту с примесью крови, отсутствие аппетита.

Анамнез жизни: Ребёнок от II беременности на фоне преэклампсии, пиелонефрита, угрозы прерывания. Роды стремительные. Масса при рождении 2400 г, рост 51 см - ЗВУР. По шкале Апгар=7/8б - легкая асфиксия. У ребенка задержка моторно-статической функции, речевой функции.

Генетический анамнез: У мамы и у бабушки по материнской линии – хронический гастрит, у дяди по материнской линии – язвенная болезнь 12-типерстной кишки.

Анамнез заболевания: Дебют заболевания в 3 года с появления болей в животе, тошноты, рвоты, отсутствия аппетита.

В ноябре 2016 года кровотечение из верхнего отдела желудочно-кишечного тракта, госпитализация по экстренным показаниям. В январе 2017 года произошел рецидив заболевания - госпитализация в ОДКБ.

Объективно: Масса тела 16 кг, рост 110 см. ФР с отклонением: лептосомия. Кожный покров бледный. Язык обложен белым налетом, при пальпации умеренная болезненность в эпигастральной области. Печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, склонность к запорам.

Диспластический статус: астеническое телосложение, долихоцефалическая форма черепа, низкорасположенные ушные раковины, гиперэластичная кожа (с наличием пигментных пятен), гипермобильность суставов, плоскостопие, сандалевидная щель.

Параклиническое обследование: Реакция Грегерсена «+». ФЭГДС: Явление гастрита с очаговой фолликулярной гиперплазией слизистой тела и антрального отдела желудка. Две острые язвы 12перстной кишки. Явления проксимального дуоденита. Дуоденогастральный рефлюкс. Хелп-тест– H. pyl. «+++». ЭХО-КГ с ДГ: ПМК I ст, в ЛЖ диагональные трабекулы.

Особенность клинического случая: генетическая отягощенность, ранний дебют заболевания на фоне дисплазии соединительной ткани и многофакторного неблагоприятного воздействия во время беременности определяют тяжелое течение патологии ЖКТ, что подтверждает важность и необходимость оценки диспластического статуса врачами-педиатрами.

Кудинов Г.О.[1], Багаев Г.В.[2], Романишина Е.А.[1]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

[2] - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:

Багаев Владимир Геннадьевич д.м.н., ведущий научный сотрудник
НИИ НДХиТ ДЗМ, Москва

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА ПРИ ПАДЕНИИ РЕБЕНКА С ШЕСТНАДЦАТОГО ЭТАЖА

Ребенок А., 6 лет, минуя приемный покой НИИ НДХиТ, был доставлен в «шоковую палату». Из анамнеза известно, что ребенок, находясь дома один, открыл окно и выпал с 16 этажа. Первая медицинская помощь оказывалась бригадами скорой медицинской помощи (БСМП). Для оперативности доставки в стационар был задействован вертолет МАЦ.

При осмотре пострадавшего на месте травмы: уровень сознания - кома 2 (ШКГ 6 б), в левой лобно-височной области ссадина, в области нижней трети голени слева деформация. Аускультативно: дыхание проводится с обеих сторон, ЧД 40 дых/мин, $SatO_2$ = 91%, ЧСС до 140 уд/мин, АД 90/40 мм рт. ст., мышцы брюшного пресса напряжены. Ребенок уложен на иммобилизационный щит с фиксацией головы, наложен воротник Шанса, установлены периферические венозные катетеры. Учитывая коматозное состояние, признаки ДН и шока, после седации, обезболивания и миоплегии, ребенок интубирован и подключен к аппарату ИВЛ. Инфузионная терапия: Волювен 6% - 200,0 и NaCl 0,9% - 200,0. Время от момента травмы до поступления в НИИ НДХиТ составило 70 минут.

При поступлении в «шоковую палату» института: АД 110/55 мм рт. ст., ЧСС 120 уд/мин, $SatO_2$ = 99%. Работая по FAST - протоколу хирург выявил повреждения органов брюшной полости с наличием свободной жидкости. Дыхание проводилось с обеих сторон, с ослаблением слева. При санации ТБД аспирировалась кровянистая мокрота, при попытке снижения FiO_2 менее 0,5 отмечалось снижение $SatO_2$ до 90%.

При оказании медицинской помощи пострадавшему строго придерживались протокола ATLS. В «шоковой палате» больной находился 10 минут.

Учитывая стабильность ЖВФ решением дежурной бригады принято решение о проведении «пан - КТ исследования».

На основании анамнеза, данных объективного осмотра и проведенного обследования пострадавшему был выставлен клинический диагноз: Кататравма. Тяжелая сочетанная травма. ЗЧМТ, ДАП с очагом кровоизлияния в мозолистое тело полость прозрачной перегородки. Внутрижелудочковое кровоизлияние. Закрытая травма грудной клетки. Ушиб легких средней степени. Двухсторонний пневмоторакс (справа малый, слева средний). Ушиб сердца. Перелом поперечных отростков Th 4 - Th 6. Перелом задних отрезков 9, 10 ребер. Закрытая травма живота. Чрезкапсульный разрыв правой и левой доли печени. Разрыв и контузия правой почки. Ушиб правого надпочечника. Забрюшинная гематома справа. Средний гемоперитонеум. Закрытый метаэпифизеолиз дистального отдела левой большеберцовой кости со смещением. Шок 2-3 ст.

По результатам проведенного обследования больной переведен в операционную, где выполнено: установка датчика контроля внутричерепного давления (ВЧД); дренирование левой плевральной полости по Бюлау; малоинвазивное дренирование брюшной полости с установкой дренажа в малый таз справа; гипсовая иммобилизация левой голени.

Из операционной переведен в ОРИТ.

Продолжительность острого периода нарушений ЖВФ составила 12 часов. Длительность периода относительной стабилизации ЖВФ с невысоким риском осложнений - 48 часов. С 3 по 10 сутки пребывания в ОРИТ был период максимальной вероятности развития осложнений. Заключительным, был период полной стабилизации ЖВФ составивший 36 суток.

Выводы: 1. Результаты лечения детей с кататравмой зависят от взаимодействия структур и подразделений оказывающих медицинскую помощь на догоспитальном и госпитальном этапах оказания помощи.

2. При оказании медицинской помощи детям с кататравмой следует соблюдать протокол ATLS, что позволит улучшить результаты лечения пострадавших.

Гороховик С.П.[1], Почкайло А.С.[2], Жуковская Е.В.[1], Чепурок Д.А.[1]

[1] - Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»

[2] - ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Научный руководитель:

Ненартович Ирина Антоновна к.м.н., доцент

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПЕРЕЛОМ БЕДРЕННОЙ КОСТИ У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ

Девочка Г., 13 лет, страдает I типом болезни Гоше (R398Q/R502H); диагноз – с 1 года (снижение активности бета-глюкозидазы, повышение активности хитотриазидазы, молекулярно-генетическое исследование), лечение - имиглюцеразой. При денситометрии в L1-L4 позвоночника в динамике (в 5-9 лет) – минеральная плотность костной ткани в норме. При МРТ (12 лет): расширение дистальных метафизов бедренных костей; выраженное неоднородное симметричное патологическое изменение сигнала от диафизов (костного мозга) с его неоднородным снижением и на этом фоне неправильной формы очагами повышенного сигнала (в том числе – в режиме жироподавления); эти изменения определяются в верхних и средних третях на протяжении 175 мм справа и 185 мм слева; в области дистальных метафизов бедренных костей – очаги слабо пониженного сигнала Т1 и повышенного в серии с жироподавлением (отек?); картина диффузно-очаговых изменений сигнала от костного мозга

диафизов бедренных костей как проявление болезни Гоше, не интенсивных очаговых изменений дистальных метафизов бедренных костей (отек?). Исследован: 25(ОН)Д (4,49 нг/мл) и паратгормон (36,3 пг/мл), выявлен дефицит витамина D, назначен прием холекальциферола (не получала). В 13 лет при падении с высоты роста − патологический перелом бедренной кости, госпитализирована, наложена гипсовая повязка. R-графия: косой перелом с захождением отломков до 7 см и ротационным смещением дистального отломка относительно проксимального в в/3 диафиза левой бедренной кости на фоне перестройки костной структуры (разрежение). Травматолог: продолжить иммобилизацию (гипс), R-графия - через 2 недели. Через 4 суток выполнена КТ: косой перелом в проксимальной трети левой бедренной кости с захождением отломков на 3,5 см по оси с угловым и ротационным смещением дистального отломка по отношению к проксимальному, расхождением отломков на 2,5 см; утолщение, снижение плотности прилежащих мягких тканей с наличием на этом фоне вблизи костных отломков и прилежа к их краям аморфных очагов кальцинации неправильной и линейной формы (гематома с оссификацией?); отмечается некоторое расширение дистальных метафизов бедренных костей; выраженное неоднородное симметричное патологическое повышение плотности диафизов бедренных костей (костно-мозгового канала) с наличием на этом фоне плотных (кальцинированных) аморфных очагов; эти изменения определяются в верхних и средних третях на протяжении 175 мм справа и 185 мм слева; неравномерное истончение и разволокнение кортикального слоя бедренных костей с наличием очагов деструкции (лизирования); в седалищных костях – очаги литического разрежения костной структуры неправильной округлой формы размерами до 18х13 мм. Повторная R-графия, осмотр травматолога: срастающийся патологический перелом; рассечен пояс гонитной повязки, фиксирован бинтовой повязкой; продолжить иммобилизацию. При КТ грудной клетки: очаги деструкции костной ткани лопаток в области подостных ямок, участки краевой деструкции с истончением коркового слоя ребер с обеих сторон, грудины, сочетающиеся с грубоячеистой структурой, внутрикостными обызвествлениями. Определен 25(ОН)Д (3,78 нг/мл), установлен дефицит витамина D, рекомендован прием холекальциферола в лечебной дозе. Поражение костной ткани при болезни Гоше варьирует от бессимптомной остеопении и колбообразной деформации бедренных костей (колбы Эрленмейера) до тяжелого остеопороза, патологических переломов, ишемических некрозов, костных кризов.

Кулебина Е. А.
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Научные руководители:

Сурков Андрей Николаевич к.м.н.
Скворцова Тамара Андреевна к.м.н.

ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

ГЛИКОГЕНОВАЯ БОЛЕЗНЬ: ВАЖНОСТЬ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ

Гликогеновая болезнь III типа (синонимы: болезнь Кори, болезнь Форбса) — аутосомно-рецессивное заболевание, вызываемое дефицитом гликоген-деветвящего фермента, представленного амило-1,6-глюкозидазой и 4-α- глюканотрансферазой, ассоциированное с накоплением гликогена в печени и мышцах. У детей с гликогеновой болезнью основными симптомами заболевания уже в первые месяцы жизни являются увеличение живота в размерах и гепатомегалия. Позже выявляются эпизоды неэндокринной гипогликемии. Отсутствие специфической диеты и заместительной терапии

кукурузным крахмалом приводит к формированию и прогрессированию фиброза печени с возможным переходом в цирроз и декомпенсацией функций органа.

В гастроэнтерологическое отделение с гепатологической группой ФГАУ «НМИЦЗД» (далее – Центр) обратились родители девочки 7 лет с жалобами на увеличение живота, увеличение печени и селезенки, изменения в анализах крови, быструю утомляемость ребенка.

При беседе с родителями установлено, что увеличенный живот в размерах отмечали уже с рождения. В предоставленной медицинской документации результаты анализов и исследований прослеживаются от 2014 года, где присутствуют признаки активного гепатита умеренной степени активности, холестаза, по данным фибротеста Fibromax - F3 по Metavir. Лечение не получала. При обследовании по месту жительства в 2015 году в ОАК - гемоглобин 11,4 г/дл; тромбоциты $73x10^9$/л; эритроциты $3,68x10^{12}$/л; лейкоциты $3,22x10^9$/л. В биохимическом анализе крови АЛТ 511,6 Ед/л; АСТ 546,97 Ед/л; ГГТ 298,72 Ед/л; АФП 7,29 мг/мл. Признаки коагулопатии не регистрировались (ПТИ 82,4%, фибриноген 2,6 г/л). Эпизодов гипогликемии в предоставленной медицинской документации не прослеживается.

При УЗИ ОБП гепато- и спленомегалия. Исключены вирусные гепатиты, в том числе герпесвирусные. Альфа1антитрипсин и церулоплазмин в норме.

В ходе проведенного в Центре обследования у ребенка верифицирован цирроз печени, субкомпенсированный (по Чайлд-Пью класс В), портальная гипертензия, синдром гиперспленизма (трехростковая цитопения), варикозное расширение вен пищевода II степени, с минимальным риском кровотечения.

Проводилась дифференциальная диагностика с гликогеновой болезнью, с болезнью Нимана-Пика тип В, болезнью Гоше, тирозинемией, а также с наследственными аминоацидопатиями, дефектами митохондриального бета-окисления. Учитывая неизвестность основной причины формирования цирроза печени, ребенку взят молекулярно-генетический анализ - полноэкзомное секвенирование, по результатам которого в экзоне 27 гена AGL выявлена мутация в гомозиготном состоянии, приводящая к терминации трансляции p.Q1205X. В международной базе данных HGMD professional мутации в этом гене описаны у больных гликогеновой болезнью, тип III (OMIM 232400).

Данный клинический пример иллюстрирует развитие цирроза печени у ребенка с гликогеновой болезнью, не получавшего специфического лечения.

У детей с гепатоспленомегалией и неэндокринной гипогликемией следует быть настороженным в отношении болезней обмена, в частности, гликогеновой болезни. Ранний и эффективный перевод на специализированную диету способствует снижению показателей смертности пациентов с гликогеновой болезнью, что позволяет большинству больных вести обычную жизнь. При достижении нормогликемии метаболические отклонения и клинические параметры улучшаются у большинства пациентов, несмотря на сохранение гиперлипидемии.

Педиатрия

Гороховик С.П.[1], Почкайло А.С.[2], Ненартович И.А.[2]
[1] - Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»
[2] - ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»
Научный руководитель:
Руденко Эмма Владимировна д.м.н., профессор
УО «Белорусский государственный медицинский университет»

КРАНИОФАЦИАЛЬНАЯ ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ КАК ПРИЧИНА ПОТЕРИ ЗРЕНИЯ У РЕБЕНКА

Девочка М., 6 лет, родители заметили несимметричность лица, направлена для обследования в отделение офтальмологии. При РКТ головы: КТ-картина фиброзной дисплазии костей черепа с патологическими изменениями, объемных патологических образований мозга не выявлено. При МРТ головы: проявления объемного образования костей черепа справа (лобная, височная, решетчатая, основная кости) с распространением на параорбитальные, параселлярные зоны, с вторичной компрессией, сужением подоболочечных пространств, параорбитальных пространств. По результатам комплексного специализированного офтальмологического обследования (осмотр глазного дня с фундус-камерой, оптическая когерентная томография заднего отрезка глаза, рефрактометрия, исследование остроты зрения, эхоскопия глаза, осмотр офтальмолога, невролога, нейрохирурга) верифицирован клинический диагноз: частичная атрофия зрительного нерва, миопия слабой степени, вторичное расходящееся косоглазие правого глаза; фиброзная дисплазия свода и основания черепа; острота зрения: OD/OS = 0,01 н/кор/0,9-1,0. В нейрохирургическом отделении проведено оперативное вмешательство по декомпрессии правого зрительного нерва в его канале. После операции направлена к специалисту по детскому остеопорозу для решения вопроса о целесообразности адъювантного лечения бисфосфонатами, госпитализирована в специализированный педиатрический центр. При осмотре определяется асимметрия лицевого отдела черепа (выбухание лобно-височной области справа, нависание верхнего края орбиты справа, отек верхнего века), болевой синдром не беспокоил и не беспокоит, пальпация пораженной области безболезненна. Страдает сопутствующими заболеваниями: распространенным атопическим дерматитом, аллерген-индуцированной бронхиальной астмой, получает базисную терапию астмы монтелукастом. Выполнен общий анализ крови (эозинофилия 9%) и мочи (норма), биохимическое исследование (снижение уровня ферритина), определение общего иммуноглобулина Е (296 Е/л), оценка функции щитовидной железы (тиреотропный гормон, свободная фракция тироксина в крови – норма), содержания 25(OH)Д (44,23 нг/мл, оптимальный статус обеспеченности), паратгормона (15,86 пг/мл), остеокальцина (77,09 нг/мл), β-CrossLaps (1,21 нг/мл) в крови. Определен костный возраст (рентгенография не доминантной кисти, соответствует паспортному), оценка результатов антропометрии (физическое развитие соответствует норме), проведены: спирометрия (ФВД не нарушена), УЗИ брюшной полости (деформация желчного пузыря), ЭКГ (норма), консультация сурдолога с аудиометрией (слух в норме), рентгеновская денситометрия (минеральная плотность костной ткани и костная масса во всем скелете и поясничном отделе позвоночника соответствуют норме для данного пола и возраста), консультация аллерголога (со специализированным обследованием, оценкой результатов, уточнением диагноза и лечения имеющейся аллергопатологии). Учитывая отсутствие болевого синдрома в очаге поражения (главное показание к назначению), отсутствие убедительных данных об эффективности бисфосфонатов в отношении ограничения прогрессирования фиброзной дисплазии, детский возраст, нормальные показатели костной массы и плотности, рекомендовано воздержаться от введения памидроновой кислоты, рекомендован прием

холекальциферола и карбоната кальция в профилактическом режиме, контроль имеющейся аллергопатологии, наблюдение окулиста, нейрохирурга.

Иванова Е.В., Мартынова Е.Ю.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

Научный руководитель:
Фисюн Иван Владимирович
БУЗ ОО НКМЦ им. З.И. Круглой, Орёл

ХРОНИЧЕСКИЙ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

По современным представлениям, ХРМО - синдром неизвестной этиологии, характеризующийся множественными рецидивирующими очагами костной деструкции, при котором из участков пораженных костей невозможно выделить инфекционный агент. ХНО является редким заболеванием (заболеваемость данной патологией варьирует от 1/250000 до 1/1000000).

Впервые в отделение детской онкологии, гематологии и аллергоиммунологии БУЗ «НКМЦ им. З.И. Круглой» девочка Е, 3,5 года поступила с жалобами на головные боли в течение 7 месяцев, боли в правом бедре в течение 2-х месяцев. Ребенок лечился самостоятельно, получал симптоматическую терапию без выраженного эффекта. Из анамнеза известно, что девочка от 2 беременности, 2-х срочных родов. Вес 3 750, рост 51 см. Из перенесенных заболеваний – ОРВИ, оперирована по поводу инфантильных гемангиом туловища. Наследственность не отягощена. Самостоятельно выполнена МРТ головы - выявлена опухоль основания черепа, деструкция тела и левых малого и большого крыльев клиновидной кости, турецкого седла, верхушки пирамиды левой височной кости. При поступлении: РИД костной системы – на сканограммах определяется неравномерное повышение распределения РФП в костях свода черепа, в проекции решетчатого лабиринта и медиального отдела левой орбиты. В миелограмме из 2 точек - клеток опухоли не выявлено. При повторной РИД костной системы – выявлен новый очаг в области тела правой подвздошной кости. При МРТ всего тела дополнительно – поражение тела Th2 позвонка.

Для уточнения диагноза была рекомендована открытая биопсия тела правой подвздошной кости. В связи с этим, ребенок повторно госпитализирован в НКМЦ.

При обследовании: На рентгенограммах правого тазобедренного сустава определяется участок пониженной костной плотности правой подвздошной кости с четкими неровными контурами.

Морфологическое исследование трепанобиоптата правой подвздошной кости (ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева): Данных за неопластический процесс нет. Описанные изменения соответствуют продуктивному, негранулематозному остеомиелиту. Миелограмма из литического очага правой подвздошной кости: в препарате определяются элементы периферической крови.

При МСКТ тазобедренных суставов и костей таза в области левой вертлужной впадины определяются участки округлой формы снижения плотности костной ткани, выполненные жировой тканью. В крыле правой подвздошной кости определяется полость неправильной формы с нечеткими, неровными контурами с ячеистой структурой. В области правой передней подвздошной ости - нарушение целостности надкостницы. В правой дужке S1 позвонка - разряжение плотности костной ткани без нарушения целостности надкостницы.

При МСКТ головного мозга объемных патологических образований не выявлено. Основание турецкого седла и структуры его слева частично разрушены, частично склерозированы. В теменной кости справа гиподенсивный очаг с чёткими, склерозированными контурами.

В приведенном случае обращает на себя внимание раннее начало, наличие множественных очагов поражения. Ни в одном из результатов биопсии (всего 4 забора биоптатов в разных клиниках) и аспирационной биопсии (всего 3) данных за неопластический процесс получено не было. Во всех случаях имеет место сходная картина неспецифического воспалительного процесса с полиморфноклеточной инфильтрацией с преобладанием лимфоцитов, плазматических клеток, единичными островками нейтрофилов и макрофагов, а также вторичным фиброзом и реактивным остеонеогенезом.

Терапия

Захарченко О.Г.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»
Научный руководитель:
Анненкова Жанна Евгеньевна к.м.н., доцент
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

ФАРМАКОГЕНЕТИКА ВАРФАРИНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Пациентка К., 63 лет, армянка, обратилась к кардиологу в связи с необходимостью подбора дозы варфарина.

Жалобы на момент осмотра: на одышку смешанного характера при убыстрении ходьбы, периодически – перебои в работе сердца. Из анамнеза: около года ощущает перебои в работе сердца, одышку. Повышение АД – 8 лет, максимальные цифры - 190/100 мм рт.ст., адаптирована к АД 120/80 мм рт.ст. Сопутствующие заболевания: сахарный диабет 2 типа, бронхиальная астма, ожирение 3 степени (вес 130 кг, рост 163 см). Не курит. Алкоголь не употребляет. Наследственность отягощена: у матери – фатальный инсульт в возрасте 58 лет. Принимает препараты: аторвастатин 20мг/вечером, варфарин 1+3\4 т/сут (5,625 мг/сут), спиронолактон 25мг/сут, торасемид 5мг/утром, лизиноприл 20мг/сут, дилтиазем 180 мг/сут, метформин 850мг на ночь, периодически – ингаляции беродуала. Объективно: общее состояние удовлетворительное. Легкий акроцианоз. Периферических отеков нет. ИМТ 49 кг/м^2. В легких везикулярное дыхание. ЧДД 18\мин. Границы сердца расширены влево. Тоны сердца приглушены, акцент 2 тона над аортой, ритм неправильный. ЧСС 78/мин, Ps 76/мин. АД с 2 сторон 130/85 мм рт.ст. Печень - у края реберной дуги. Данные исследований: ТТГ и Т4 своб. – норма, ЭхоКГ – ЛП 43 мм, ТМЖП 13 мм, ТЗСЛЖ 13 мм, ФВ 57%, СДЛА 35 мм рт.ст. Зон асинергии нет. ХМЭКГ - постоянная форма фибрилляции предсердий, ЧСС мин. 48/мин, макс. 128/мин, ср. дн. ЧСС 78/мин, ср.ноч. ЧСС 66/мин. Пауз 0. Ишемические изменения не выявлены. В лабораторных данных: ОХС 4,0 ммоль/л, ХСЛНП 1,91 ммоль\л, ХСЛВП 1,25 ммоль/л, ТГ 1,56ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л (рСКФ 79 мл/мин/1,73м^2), глюкоза 6,3 ммоль\л. ОАК – без особенностей. МНО – 1,21-1,31-1,30. Диагноз: ИБС: постоянная форма фибрилляции предсердий, нормосистолический вариант. Гипертоническая болезнь III стад., 3 степ. (медикаментозно достигнутая нормотензия), риск 4. Н2А, ФК 2 (NYHA). Ожирение 3 степени. Бронхиальная астма, неаллергическая, средней степени тяжести, частично контролируемая. ДН 0-1. Сахарный диабет 2 типа, целевые уровни гликемии: НвА1с<7,0%, ГПН<7,0ммоль\л, ППГП<9,0ммоль\л. ХБП С2.

С целью подбора дозы варфарина для достижения целевых значений МНО (2,0-3,0), рекомендовано выполнить фармакогенетическое исследование. Результаты: CYP2C9*2 - CC, CYP2C9*3- AA, VKORC1 – AG, CYP4F2 – CT. С помощью компьютерной программы WarfarinDosing рассчитана суточная доза варфарина – 5,3мг. Расчетная недельная доза варфарина – 37,1мг. Таким образом, рекомендована схема приема варфарина (таблетки 2,5 мг): 4 дня в неделю (понедельник-среда-пятница-воскресенье) – по 2+1/4т/сут, 3 дня в неделю (вторник-четверг-суббота) – 2 т/сут. Фактическая недельная доза варфарина составила 37,5мг. С пациенткой проведена беседа о необходимости исключить из рациона продукты, богатые витамином К. На руки выдан дневник контроля МНО. На этом фоне динамика МНО: 1,78-2,44-2,88-2,56-2,21-2,52-2,65-2,52. Доза варфарина

подобрана. При контрольных осмотрах геморрагических проявлений нет. АД стабильно (120-130/80 мм рт.ст.). Сохраняется фибрилляция предсердий с ЧСС 68-72/мин. Явления ХСН не прогрессируют. Заключение: в случаях затруднений при подборе дозы варфарина с целью достижения целевых значений МНО рекомендовано проведение фармакогенетических исследований, что позволит быстрее достичь результата и снизить риск тромбоэмболических и геморрагических осложнений.

Коротков А.Э., Дрегваль Э.И.
ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России

Научный руководитель:
Левкина Марина Васильевна к.м.н., доцент
ГУЗ «ГКБСМП № 25», г.Волгоград

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АУТОИММУННОГО ПОЛИГЛАНДУЛЯРНОГО СИНДРОМА ТРЕТЬЕГО ТИПА В ДИНАМИКЕ РАЗВИТИЯ

Аутоиммунные полигландулярные синдромы (АПС) являются довольно редкой патологией. Встречаемость таких симптомов в практике крайне мала (2,7-3,7% на 100 000 населения). Согласно классификации, выделяют 4 типа АПС. АПС 3-го типа - это синдром, при котором развивается аутоиммунное поражение щитовидной железы в сочетании с одним или несколькими аутоиммунными заболеваниями неэндокринной природы.

Была проанализирована медицинская документация больного Б., 41 лет, наблюдавшегося с 13.08.15 по 20.05.2017 в Областном ревматологическом центре с диагнозом: анкилозирующий спондилит (АС), поздняя клиническая стадия, активность высокая (индекс BASDAI-7,8), R St4, ФК 3, с поражением тазобедренных суставов, с внескелетными проявлениями: поражение сердца (аортит, аортальная недостаточность, ХСН 1, ФК 2), почек (амилоидная нефропатия, ХБП С3б А3), поражение периферической нервной системы. Анемия смешанного генеза. Первичный гипотиреоз в исходе хронического аутоиммунного тиреоидита (ХАИТ), медикаментозная компенсация.

Из анамнеза известно, что пациент страдает АС около 15 лет. Лечился самостоятельно таб. Мелоксикам 15 мг/сут. В 2015 г. вследствие ухудшения (усиление болей в позвоночнике, суставах, появление отеков нижних конечностей, выраженной общей слабости, перебоев в области сердца, выпадение волос) госпитализирован. Были выявлены внескелетные проявления и осложнения: вторичный амилоидоз почек, который был подтвержден патогистологически с развитием ХБП С3а А3. Результаты лабораторного обследования: Er 3,0 х 1012 \л, Hb 90 г\л, цв. показатель 1,0, СОЭ 42 мм/ч, креатинин крови 149,9 ммоль\л. (рСКФ 58 мл\мин – CKD-EPI). ОАМ белка 0, 21‰, микроальбумин 549,77 мг\л, лейкоцитов 13-17 в поле зрения. Моча по Зимницкому – удельный вес 1004-1010, никтурия. Амбулаторно рекомендован прием метиндол-ретард 75 мг 2 раза в сутки.

В 2016г. госпитализирован в связи с ухудшением: усилились отеки нижних конечностей, боли в позвоночнике, нарастала слабость, появилась сонливость. Учитывая наличие нефропатии и ухудшения почечной функции больной с целью дальнейшей тактики ведения был консультирован нефрологом: вторичный амилоидоз (без морфологического уточнения АА) с поражением почек, амилоидная нефропатия, ХБП С4 А3 (рСКФ 29 мл\мин). Рекомендовано: колхицин в начальной дозе 0,5 мг\сут, с повышением дозы до 1 мг\сут под контролем уровня креатинина, заместительная терапия эритропоэтином, которую пациент не получал.

Был осмотрен эндокринологом и выявлен ХАИТ с исходом в гипотиреоз (ТТГ 16,85 мкМЕ/мл, что более чем в 3 раза выше верхней границы нормы (0,4-5 мкМЕ\мл), св. Т4 в пределах нормы = 9,63 нмоль/л (норма от 9,0 до 24,5 нмоль\л), антитела к ТПО 411,7 IU\мл (в норме до 100 IU\мл).

Рекомендован прием левотироксина 50 мкг/сут. Компенсация была достигнута через 2 месяца (ТТГ=2,1 и св.Т4=18,2).

В 2017 г. доминировал болевой синдром. Отеки не наблюдались. Слабость уменьшилась. Er 3,8 х 1012 \л, Hb 120 г\л.

Вывод. У пациента Б. наблюдается АПС типа 3 (комбинация ХАИТ и АС). Нефропатия носит смешанный характер - длительный прием НПВС и активность аутоиммунного процесса основного заболевания. Анемия так же смешанного генеза – миелотоксического и аутоиммунного. Это свидетельствует о роли гипотиреоза в развитие анемии (уровень эритроцитов и гемоглобина повысился без применения эритропоэтина) из-за уменьшения продукции эритропоэтина почками вследствие снижения потребности организма в кислороде.

Волкова П., Марусина М.Г.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Раденска-Лоповок Стефка Господиновна[1] д.м.н., профессор
Ивановская Тамара Николаевна[2]
[1] - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
[2] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РЕМИССИЯ ГНЕЗДНОЙ СУБТОТАЛЬНОЙ АЛОПЕЦИИ НА ФОНЕ БЕРЕМЕННОСТЕЙ

Гнездная алопеция (ГА) – полиэтилогический иммуноопосредованный дерматоз, сопровождающийся поражением волосяных фолликулов и ведущий к нарушению цикличности роста и полному отсутствую волос. Принимая во внимание разные возрастные группы пациентов, вероятность многократных рецидивов и изменения внешнего облика, влияющего на психосоциальный статус больных, очаговое выпадение волос относят к разряду социально значимых дерматозов.

Одной из причин развития ГА является аутоиммунный процесс. Наряду с этим алопеция наблюдается при аутоиммунном тиреоидите, ревматоидном артрите, системной красной волчанке и др.

Наблюдалась пациентка Н., 40 лет, с диагнозом гнездная субтотальная алопеция, III степени тяжести, стационарная стадия. Заболевание манифестировало в 13-летнем возрасте в виде единичного очага алопеции в области затылка. Одновременно с этим появилось витилиго. Очаг алопеции постепенно зарос нормальными волосами. Через 3 года на фоне стрессовой ситуации наступил рецидив, появились новые очаги, в дальнейшем произошло слияние мелких очагов в обширные поражения. В тоже время при амбулаторном исследовании впервые диагностирован узловой зоб на фоне нормальных значений ТТГ, Т4, Т3. Проводилась терапия витаминами и ангиопротекторами.

В детородном возрасте, на фоне трех беременностей наступало полное восстановление роста волос на пораженных участках. Отраставшие волосы были депигментированные. Однако через 1-1,5 года после родов заболевание рецидивировало. Витилиго не прогрессировало.

При осмотре на волосистой части головы имеются множественные обширные очаги алопеции. Площадь поражения до 50%. Ногти обычной формы, розового цвета, без исчерченности, не ломкие. Рост ресниц, бровей и волос на теле нормальный. Участки депигментации на правой голени размерами 4х3см, на груди - 2х1,5см.

В лабораторных исследованиях во время рецидивов заболевания выявлено повышение титра антител к денатурированной ДНК (74,1-94,3 МЕ/мл) и к нативной ДНК (97,1-125 МЕ/мл). Во время ремиссий

отмечено снижение титра анти-ДНК-антител до 35-40 МЕ/мл. Уровни ТТГ, Т4, Т3, АТ-ТРО соответствовали нормальным значениям. В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи патология не выявлена.

В иммунологическом статусе отмечены гиперпродукция Ig, снижение Т-хелперов с дисбалансом иммунорегуляторного индекса, гиперэкспрессия рецептора CD 71, ЦИК в сыворотке крови, снижение ИФН-продукции.

УЗИ щитовидной железы показало наличие узлов правой доли, кальцината и коллоидное включение левой доли. По заключению - ЭХО-признаки хронического тиреоидита.

На данном этапе развития болезни и наблюдения за больной какие-либо аутоиммунные болезни не выявлены. Тем не менее, такие больные нуждаются в постоянном наблюдении специалистами (ревматологами, эндокринологами).

Данный клинический случай демонстрирует пример многократной ремиссии гнездной алопеции на фоне физиологической иммуносупрессии беременных.

Сумина Е.В., Сумин Д.С.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

Научный руководитель:
Турчина Мария Сергеевна к.м.н., доцент
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

СИНДРОМ БАДДА – КИАРИ

Пациент В, 45 лет. Не курит. Имеет профессиональные вредности – в течение 8 лет работал в прямом контакте с кремниевой пылью. Считает себя больным с 2015 г., когда на фоне полного здоровья стал отмечать увеличение живота в размерах. При обследовании в стационаре по месту жительства выявлен асцит, спленомегалия. Выставлен диагноз «портальная гипертензия неясной этиологии», назначены диуретики с положительным эффектом. В сентябре 2016 г. вновь возник асцит. Пациент был госпитализирован для дообследования. При проведении МСКТ грудной и брюшной полости: мезентериальная лимфаденопатия, асцит, выраженных патологических изменений не выявлено. Колоноскопия – без патологических изменений. В анализах крови: а-ФП, РЭА – в пределах нормы, ОАК, биохимический анализ крови и коагулограмма в пределах нормы. ВИЧ, сифилис, маркеры вирусных гепатитов – отрицательные. 04.09.2016 г. выполнена пункционная биопсия печени, осложнившаяся гематомой печени с прорывом в брюшную полость. Выполнена лапаротомия, проведена тампонада брюшной полости. 19.09.2016 г., произведена релапаротомия, санация брюшной полости, удаление тампонов, редренирование брюшной полости.

Результат биопсии: баллонная дистрофия гепатоцитов, гиперпигментация желчью. После выписки чувствовал себя удовлетворительно. Однако через две недели стал вновь отмечать увеличение живота в размерах, несмотря на прием диуретиков.

В мае 2017 г. пациент направлен на консультацию в РНХЦ. УЗИ брюшной полости в РНЦХ от 03.05.2017 г.: печень: контуры ровные, размеры нормальные, размер левой доли печени 6,4х9,5 см; размеры правой доли 12,4х12,2 см; хвостатая доля 2,3х4,7 см, эхогенность однородная; очаговых изменений не выявлено. Внутри- и внепеченочные портальные вены проходимы, с правильным направлением кровотока. Спонтанные портосистемные шунты не выявлены. Ствол ВВ = 1,0 см, V = 17,6 см/с. Печеночные вены диаметром 0,2-0,3 см, форма кровотока псевдопортальная. Нижняя полая вена в области устьев печеночных вен 0,3 см, ниже печени 0,7 см, проходима. В просвете НПВ позади

хвостатой доли возможно наличие мембраны протяженностью до 4 см. Вокруг печении, селезенки, боковых каналах, малом тазу – значительное количество эхогенной жидкости.

Объективно: живот не увеличен в размерах, симметричен. На передней брюшной стенке – по срединной линии живота – келоидный послеоперационный рубец длиной 20 см., кожа в его области гиперемирована, с цианотичным оттенком, пальпация безболезненная. Также по боковым стенкам – рубцы от постдренажных отверстий, с гиперемией кожи и пальпируемыми подкожными образованиями (возможно лигатуры?) Пальпация живота безболезненная во всех отделах, размеры печени по Курлову 10х8,5х7 см, селезенка не пальпируется. Отмечается притупление перкуторного звука в проекции боковых каналов.

По результатам обследования был выставлен диагноз: Синдром Бадда – Киари: стеноз печеночных вен. Стеноз (мембрана печеночного сегмента?) нижней полой вены. Синдром надпеченочной портальной гипертензии. Асцит.

Данный клинический пример иллюстрирует течение редкой патологии – Синдром Бадда – Киари. Причиной возникновения синдрома Бадда-Киари скорее всего является наличие в просвете НПВ мембраны протяженностью до 4 см. Признаком относительно благоприятного течения в данном клиническом случае является отсутствие ВРВ пищевода и ПЖК передней брюшной стенки, что может свидетельствовать о низком уровне угрозы возникновения варикозного кровотечения.

Карасева З.В., Максимова А.А.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

Научный руководитель:
Турчина Мария Сергеевна к.м.н., доцент
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Больная А., 44 года. Из сопутствующей патологии: лейомиома матки. Профвредностей нет. Вредные привычки отрицает.

В мае 2015 года обратилась к участковому терапевту по поводу цистита. В ходе обследования при пальпации была обнаружена гепатомегалия (печень по Курлову 11х10х8 см, плотно-эластической консистенции). В общем анализе крови был выявлен лейкоцитоз до $14{,}2 \times 10^9$/л, СОЭ – 32 мм/ч. В биохимическом анализе крови уровень ЩФ - 650 ЕД, ГГТП – 220 ЕД. Пациентка была направлена на консультацию к гастроэнтерологу, были назначены препараты урсодезоксихолевой кислоты. При дальнейшем обследовании: АФП - 1,05 ЕД/л, Fe – 15 мкмоль/л, коэффициент насыщения трансферрина – 2,5 г/л, коэффициент насыщения ферритина – 50 мкг/л, маркеры вирусного гепатита отрицательные, титр АМА и АНА низкий. На ФГДС: поверхностный гастрит, ВРВП отсутствует. УЗИ брюшной полости: гепатомегалия, незначительная спленомегалия, диаметр воротной вены в норме. На данном этапе обследования этиологию данного заболевания выявить не удалось. От проведения биопсии печени больная отказалась. На фоне проведенной терапии маркеры холестаза пришли в норму. Препараты уродезоксихолиновой кислоты были назначены в поддерживающей дозе 250 мг в сутки.

Последнее посещение пациенткой врача было в ноябре 2016 года, после чего в течение года пациентка лечилась у гинеколога по поводу лейомиомы матки и не обращалась к гастроэнтерологу. В июле 2017 года после перенесенной острой кишечной инфекции состояние пациентки дестабилизировалось: развилась желтуха, появилось увеличение живота в объеме. В связи с этим больная обратилась в гепатологический центр на базе городской больницы им. С.П. Боткина. При

обследовании в биохимическом анализе крови: общий билирубин 530 мкмоль/л., АЛТ – 600 ЕД, АСТ – 550 ЕД, ЩФ – 840 ЕД/л, ГГТП – 250 ЕД/л. В общем анализе крови: лейкоциты – $13{,}0 \times 10^9$/л, СОЭ – 42 мм/ч. УЗИ: асцит. ФГДС: ВРВП II степени. При проведении эластографии печени: F4 (что соответствует циррозу).

Для последующего лечения больная на 10 дней была госпитализирована в БСМП им. Н.А. Семашко. После проведенного лечения (гепатопротекторы, диуретики) отмечалась тенденция к нормализации лабораторных показателей: общий билирубин 280 мкмоль/л., АЛТ – 280 ЕД, АСТ – 150 ЕД, ЩФ – 450 ЕД/л, ГГТП – 150 ЕД/л. Пациентка была выписана на амбулаторное лечение.

Однако через неделю отмечалось ухудшение общего состояния пациентки, появление желтухи. Больная была госпитализирована в Орловскую областную клиническую больницу. В ходе лечения пациентке трижды был произведен плазмаферез. Состояние здоровья пациентки стабилизировалось, при выписке из стационара: общий билирубин 125 мкмоль/л., АЛТ – 72 ЕД, АСТ – 70 ЕД, ЩФ – 390 ЕД/л, ГГТП – 120 ЕД/л. Было рекомендовано лечение: гепа-мерц, верошпирон, тригрим, дюфалак.

На амбулаторном приеме: состояние пациентки относительно удовлетворительное, кожные покровы обычной окраски, склеры иктеричны. Размеры печени по Курлову: 15х14х10 см, селезенка не пальпируется, свободная жидкость в брюшной полости перкуторно не определяется.

Данный клинический случай интересен тем, что представленное заболевание было диагностировано у молодой женщины без вредных привычек на фоне полного здоровья. При этом патологический процесс имеет тенденцию к быстрому прогрессированию, а его этиологию, к сожалению, установить не удается. Исходя из вышеперечисленного, прогноз для жизни и здоровья пациентки неблагоприятный.

Якушев А.А.[1], Седова Г.А.[2], Гаврилина Н.С.[1], Орлов С.Ю.[2], Федоров И.Г.[1]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ»

Научные руководители:
Никитин Игорь Геннадьевич д.м.н., профессор
Ильченко Людмила Юрьевна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СЛУЧАЙ ОСЛОЖНЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО КАЛЬКУЛЕЗНОГО ПАНКРЕАТИТА И ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ АЛКОГОЛЬНОЙ ЭТИОЛОГИИ

Пациент Р., 45 лет, госпитализирован в отделение гастроэнтерологии ГКБ им. В.М. Буянова

(клиническая база кафедры госпитальной терапии) по программе «Столица здоровья» с жалобами на слабость, увеличение в размерах живота, выраженные отеки ног, эпизоды неустойчивого стула до 4-5 раз в сутки, последние 2 месяца — склонность к запорам, похудание на 12 кг за 6 месяцев. В анамнезе длительное употребление крепких алкогольных напитков в гепатотоксических дозах, табакокурение (индекс пачка/лет - 25); гепатит А в детстве. В 2005 г. проведено дренирование по поводу панкреонекроза, в 2007 г. - эпизод выраженной желтухи, в последующие годы отмечено периодическое повышение ферментов цитолиза до 3-4 норм. В 2016 г. - появление отеков ног, с весны 2017 развилась анасарка. Зарегистрирована гипопротеинемия (56-37 г/л), гипоальбуминемия (15 г/л). Дополнительное обследование (Эхо-КГ, ЭГДС, ФКС, ЭУС, МРТ брюшной полости, диагностический лапароцентез, стернальная пункция, суточная протеинурия и др.) позволило исключить хроническую сердечную недостаточность, нефротический синдром, онкопроцесс, паранеопластический синдром, как причину анасарки. Выявлено небольшое выбухание в области

фатерова соска без экзофитного роста, а так же мелкие полипы различных отделов толстой кишки. Проведение лапароцентеза осложнилось перфорацией стенки тонкой кишки с последующим ее ушиванием. По месту жительства установлен диагноз хронического билиарнозависимого панкреатита, асцита неясной этиологии. Медикаментозная терапия без эффекта.

При поступлении в наше отделение состояние пациента средней степени тяжести. ТСЧ - 62 с. При осмотре: гипотрофия мышц верхнего плечевого пояса, анасарка, по срединной линии живота послеоперационный рубец длиной 20 см, венозные коллатерали на боковых стенках. При аускультации - ослабление дыхания в нижних отделах легких, хрипы не выслушивались. Со стороны сердечно-сосудистой системы патологии не выявлено. Печень по Курлову 12-10-9 см. Пропальпировать селезенку из-за асцита не удалось. Трофологическая недостаточность II ст. по В.М. Луфту. Выявлено выраженное снижение белково-синтетической функции печени (альбумин - 15 г/л, протромбин – 58,5%, холестерин – 1,6 мкмоль), электролитные нарушения. По данным УЗИ брюшной полости печень неоднородная, с мелкими диффузными участками фиброза (цирроз). При ЭГДС - ВРВП 1 ст., портальная гастропатия. Пациенту Р. проводилась комплексная терапия с положительной динамикой (уменьшение слабости, нормализация стула, регресс анасарки). Для уточнения характера поражения поджелудочной железы проведено ЭндоУЗИ. Выявлена кистозная дистрофия ДПК; желчный пузырь увеличен; холедох на уровне интрапанкреатического отдела уменьшен до 3 мм (относительно компрессированная суженная структура), выше стриктуры — 6.5-8 мм; общий печеночный проток - до 8.5 мм (без изменений просвета и стенки); головка поджелудочной железы увеличена; паренхима тела атрофичная; регистрируется множество конкрементов до 5-8 мм. Вирсунгов проток - 6.5-9 мм, в его полости конкременты до 8 мм; стенка гиперэхогенная, неровная, с наличием кальцинатов. По поводу панкреатической и билиарной гипертензии при ЭРПХГ проведено билиарное стентирование полимерным стентом длиной 8 см 10 Фр. После удаления проводящего комплекса по стенту активно поступает желчь с пузырьками воздуха. Дренировать панкреатический проток не удалось из-за конкремента в протоке на уровне перешейка. Наблюдение за пациентом продолжено.

Бровкина С.С.
ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

Научные руководители:
Хайло Наталья Васильевна[1] к.м.н., доцент
Выставкина Елена Александровна[2] к.м.н.
[1] - ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
[2] - ГБУ РО «Областная клиническая больница №2»

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ОСТЕОПОРОЗ - АКТУАЛЬНАЯ ПРОБЛЕМА В ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Пациентка Ч. 59 лет, поступила в ревматологическое отделение РОКБ №2 в апреле 2016 года с жалобами на слабость, похудение на 15 кг за год, выраженные боли в костях, позвоночнике, ограничение подвижности, стул до 20 раз в сутки. Из анамнеза: в 1990 году в связи с ожирением III степени проведена резекция желудка, части тонкого кишечника, удален жировой фартук. Назначены витаминотерапия, препараты кальция. Рекомендации не соблюдались. Через 22 года из-за деформации грудного отдела позвоночника, болевого синдрома, нарушения самостоятельного передвижения госпитализирована в МБУЗ БСМП №2. Диагностирован генерализованный остеопороз, осложненный множественными компрессионными переломами ThVIII-XII позвонков, подтверждено R-графией. Выполнена операция, установлена металлоконструкция. Из-за сохранения

болевого синдрома бесконтрольно принимала НПВС в больших дозах, на фоне чего появилось учащение стула до 20 раз в сутки. После операции отмечает уменьшение роста на 8-10 см. Объективно: кожные покровы и видимые слизистые бледные. Отеки ног до середины бедра, атрофия всех групп мышц. АД 85/40 мм рт. ст. Живот мягкий безболезненный, печень у края реберной дуги. Стул до 20 раз в сутки. Локальный статус: значимо деформирован грудной отдел позвоночника, усилен грудной кифоз. Передвигается только с посторонней помощью, в корсете. ОАК 25.04.16: эритроциты $3,15*10^{12}$/л, гемоглобин 55 г/л, лейкоциты $13,03*10^{9}$ /л, тромбоциты $436*10^{9}$/л, СОЭ 32 мм/час. Биохимический анализ крови 25.04.16: глюкоза 11,21 ммоль/л, мочевина 9,82 ммоль/л, общий белок 46,9 г/л, альбумин 18,57 г/л, СРБ 79,05 мг/л, железо 2,3 мкмоль/л, кальций 1,57 ммоль/л. Денситометрия: Т критерий -4,7 (высокий риск переломов). R-графия: резкое снижение высоты тел ThVIII-XII позвонков, резкая кифотическая деформация грудного отдела позвоночника, выраженный остеопороз тел позвонков. Получены консультации гастроэнтеролога, эндокринолога.

Окончательный клинический диагноз: Генерализованный остеопороз, тяжелое течение, осложненный компрессионными переломами ThVIII-XII позвонков, состояние после реконструктивной операции на позвоночнике. Осложнения: НПВС-индуцированная энтеропатия, анемия сложного генеза. Сопутствующие: Сахарный диабет 2 типа, целевой уровень HbA1C<7,5%

Проведено лечение: феррум лек, кальцеминадванс, нефротек, преднизолон в малых дозах, ацилок, смекта. Состояние стабилизировалось, уменьшился болевой синдром, стул 3-4 раза в день. В анализах от 28.04.16 наметилась положительная динамика.

В октябре 2016 года пациентка Ч. повторно госпитализирована в ревматологическое отделение. Подъем уровня кальция в крови в течение полугода приема препаратов кальция и витамина D позволил начать интенсивное лечение генерализованного остеопороза резокластином.

В сравнении с апрелем 2016: увеличились гемоглобин до 105 г/л, эритроциты до $4,07*10^{12}$/л, железо до 6,56 мкм/л, кальций до 2,27 ммоль/л, общий белок до 59 г/л, альбумин до 34 г/л, снизились СОЭ до 22 мм/ч, тромбоциты до $239*10^{9}$/л.

Остеопороз длительно протекает бессимптомно. Необходимо наблюдение пациентов с остеопорозом и/или факторами риска его развития (резекция кишечника, климактерический период) терапевтом по месту жительства совместно с ревматологом. Отсутствие приверженности к терапии (препараты кальция, железа, витаминотерапия) вызывает тяжелые осложнения, в том числе переломы, снижает качество жизни пациента, ухудшает прогноз, увеличивает стоимость и длительность лечения.

Зубачева Д.О., Зенкова К.И.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Моисеев Сергей Валентинович д.м.н., профессор
Новиков Павел Игоревич к.м.н.
Клинический центр Сеченовского Университета. УКБ № 3

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ PAPA-СИНДРОМА

Патогенез: мутации в гене PSTPIP1/CD2BP1 на хромосоме 15q становятся причиной продукции гиперфосфорилированный белка PSTPIP1, меняется его участие в активации «инфламмасомы», включенной в продукцию ИЛ-1β.

Гиперпродукция ИЛ-1β - молекулярная основа PAPA-синдрома(Pyogenic Arthritis, Pyoderma gangrenosum, and Acne, пиогенный артрит, гангренозная пиодерма, акне).

Таким образом, PAPA – синдром – это аутосомная доминантная наследственная аутовоспалительная болезнь, связанная с мутацией в гене PSTPIP1/CD2BP1на хромосоме 15q.

История болезни: в 4 года появились волдыри по всему телу, зудящие, с эскориациями. В дальнейшем – дефигурация локтевых суставов. С 17 лет наблюдались боли в коленных суставах. После двух родов (19 и 20 лет) появились интенсивные боли в коленных, плечевых, локтевых суставах. С 2014 г отметила похудание, вес снизился с 56 до 45 кг, сохранялись артралгии, дефигурация суставов.

Дочь пациентки страдает PAPA-синдромом, диагноз верифицирован генетически. С учётом аутосомно-доминантного типа наследования патологии обсуждается наличие данного синдрома у матери.

При осмотре выявлено, что мышечная система развита слабо. Существенное ограничение подвижности и дефигурация в некоторых суставах. Астеническая конституция. Вес 45 кг, рост 169 см.

В Общем анализе крови СОЭ Панч. 44, СОЭ Вест. 69, гемоглобин 100 г/л,

Снижен уровень железа (2,9 мкмоль/л), Повышение СРБ (колич.) 8.050 (N=0-0.8) мг/дл, РФ(колич.) менее 20 (N=0-20) МЕ/мл, антиядерные антитела – АНФ (ИФА) 1:80 (гран 1+) (N=отр., 1:40, 1:80).

Наблюдаются Rg-признаки остеоартроза многих суставов различных степеней по Н.С. Косинской.

Обнаружение мутации в 11 экзоне – замена c.748G>A p.E250K, генотип G/A позволило верифицировать диагноз PAPA-синдрома.

Вывод: Диагноз установлен на основании клинической картины: многолетнего тяжелого прогрессирующего поражения суставов, указаний на поражение кожи в анамнезе, подтверждение диагноза у дочери, а также обнаружения патогенной мутации у пациентки.

Лечение: средне-низкие дозы глюкокортикоидов, метотрексат, инфликсимаб с удовлетворительной переносимостью. В результате лечения отмечено существенное уменьшение скованности, суставных болей, повысилась толерантность к физической нагрузке. Назначение ГИБП из группы ингибиторов ФНО-альфа (например, инфликсимаба) включено в международные рекомендации по ведению этого аутовоспалительного синдрома.

Марусина М.Е.[1], Волкова П.[1], Левочкина Ю.С.[1], Саливон С.В.[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ГБУЗ «ИКБ № 1 ДЗМ»

Научные руководители:
Никифоров Владимир Владимирович д.м.н., профессор
Томилин Юрий Николаевич к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ БОТУЛИЗМА

Ботулизм - инфекционное заболевание, вызываемое нейротоксином бактерии Cl. botulinum.

Клиническая картина ботулизма складывается из синдромов: паралитического, гастроинтестинального и интоксикационного. Преобладание тех или иных симптомов в клинике ботулизма нередко вызывает трудности в постановке диагноза и проведении дифференциальной диагностики.

Приведенный нами пример иллюстрирует начало заболевания с гастроинтестинального синдрома, динамику развития болезни и тактику ведения пациента.

Пациент Г., 57 лет, доставлен бригадой «СМП» в ИКБ №2 11.09.17 с диагнозом «Острый гастроэнтерит неуточненной этиологии» на второй день болезни. Из эпиданамнеза: 09.09.17 пациент

съел копченую рыбу собственного приготовления. 10.09.17 ощутил тяжесть в животе, слабость, повышение температуры до 37ºС, приступы тошноты, 5 раз была рвота пищей. Стул - 1 раз без патологических примесей. Самостоятельно промыл желудок. 11.09.17 - состояние без улучшения, пациент самостоятельно вызвал бригаду «СМП». С подозрением на острую кишечную инфекцию госпитализирован в ИКБ №2. 12.09.17 появились жалобы на двоение в глазах, сухость во рту, гнусавость голоса. 13.09.17 переведен в ИКБ №1 с диагнозом «Ботулизм».

Состояние при поступлении тяжелое. Жалобы на слабость, двоение в глазах, сухость во рту, затруднение глотания жидкой пищи, тяжесть в животе, осиплость голоса, чувство нехватки воздуха. Кожные покровы бледные. Частота дыхания - 16 в мин. Дыхание жесткое в нижних отделах. Пульс ритмичен 70 уд/мин. Артериальное давление - 125/70 мм рт.ст. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Язык сухой, обложен белым налетом, провисание небной занавески. Живот не вздут, безболезненный. Перистальтика ослаблена. Печень, селезенка не увеличены. Стула не было с 11.09.17. Мочеиспускание свободное. Мимика сохранена, двухсторонний полуптоз верхних век, двухсторонний мидриаз, глоточный рефлекс не вызывается. Диагностирован «Ботулизм, тяжелое течение».

Взята кровь на токсин ботулизма. Установлен назогастральный зонд, желудок промыт до чистых вод, промывные воды собраны для лабораторного исследования. Сделана клизма с 5% гидрокарбонатом натрия. Внутривенно введена поливалентная противоботулиническая сыворотка (тип А 10000 МЕ, тип В 5000 МЕ, тип Е 10000 МЕ) в соответствии с инструкцией. Наличие афагии и риск развития у больного острой дыхательной недостаточности явились показаниями для перевода пациента в ОАР и проведению назотрахеальной интубации. ИВЛ проводилась в режиме BIPAP с учетом физиологических параметров.

Больному проведена дезинтоксикационная терапия, для предотвращения осложнений, обусловленных бактериальной флорой, был назначен внутривенно ципрофлоксацин (0,4г х 2). Энтеральное питание вводилось через назогастральный зонд до восстановления акта глотания. 19.09.17 после полного восстановления акта дыхания и глотания осуществлена экстубация. Проведены 5 сеансов гипербарической оксигенации. 29.09.17 больной выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача поликлиники.

Начало заболевания с явлений гастроэнтерита послужило основанием для постановки диагноза кишечной инфекции неустановленной этиологии. Характерные для ботулизма симптомы появились с третьего дня. Течение болезни расценено как тяжелое, так как имели место бульбарные параличи, афагия и нарушение акта дыхания. На ИВЛ пациент переведен из-за развития острой дыхательной недостаточности, характерной для ботулизма.

Парнас А.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Панкова Ольга Фёдоровна к.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

О ВЛИЯНИИ СОМАТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ НА КЛИНИКУ И ТЕЧЕНИЕ ШИЗОФРЕНИИ И ВОПРОСЫ ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ДАННЫМ СОМАТОПСИХИАТРИЧЕСКИМ СОЧЕТАНИЕМ НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Пациент К. 17 лет, доставлен в Научно-психический центр психического здоровья детей и подростков бригадой СПП из дома с жалобами на отсутствие сна, неадекватное поведение: то плакал, то смеялся, утверждал, что везде установлены камеры, за ним следят, нарастала тревога и

психомоторное возбуждение. При поступлении в психическом статусе преобладала кататоно-бредовая симптоматика. Ведущими в структуре психоза являлись острый чувственный бред с явлениями метаморфоза на фоне смешанного аффекта. Начата терапия высокопотентным нейролептиком галоперидолом 2,0 в/м 2 раза в сутки. Спустя 7 дней после назначенной терапии в психическом состоянии больного отмечена положительная динамика. Вместе с тем стали нарастать соматические расстройства (лабильность АД, повторные массивные носовые кровотечения) на фоне явлений нейролепсии: гиподинамичен, жаловался на скованность мышц шеи, насильственное запрокидывание головы, тремор верхних конечностей. Был назначен корректор-холинолитик бипериден 1,0 в/м однократно, состояние нейролепсии купировано. Получал в течение двух суток хлорпромазин 2,0 в/в капельно, затем был переведен на лечение атипичным нейролептиком рисперидоном по 0,002 утром и на ночь, состояние ухудшилось. Была произведена замена рисперидона на типичный нейролептик-антипсихотик труфлуоперазин с добавлением ТЦА амитриптилина, что вызвало усиление нейролепсии. Последующие попытки использовать высокопотентные нейролептики (галоперидол, флупентиксол-акуфаз) привели к усилению нейролепсии и ухудшению соматического состояния больного. Нарастали кататонические проявления, отмечалась мышечная фибрилляция, спутанность сознания, близкая к аменции, отмечалось повышение температуры тела до 39,8 град. Состояние было расценено как злокачественная нейролепсия и больной был переведен в реанимационное отделение ПКБ №1 им. Н.А. Алексеева. При поступлении: контакту недоступен, синдром «воздушной подушки», сохраняет приданную позу, отмечаются явления негативизма. Проведено лечение: дезинтоксикация, корректоры, витамины, сосудистая терапия, антибиотики. При улучшении соматического и неврологического состояния психический статус продолжал оставаться психотическим: продуктивному контакту не доступен, мимика галлюцинаторная, мышление разлаженное, не целенаправленное с элементами разорванности. В связи с неэффективностью лекарственной терапии больному проведено 5 сеансов электросудорожной терапии (ЭСТ) с миорелаксантами. Процедуры ЭСТ перенёс хорошо. Отмечались развернутые судорожные припадки. В течение двух недель состояние больного прогрессивно улучшалось, редуцировалась психотическая симптоматика, поведение упорядочилось, о перенесенном психозе остались фрагментарные воспоминания.

Выписан под наблюдение психиатра по месту жительства с диагнозом: Параноидная шизофрения, эпизодический тип течения, кататоно – бредовой приступ. Поддерживающую терапию переносил хорошо.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует значение взаимоотношений и взаимовлияния соматических и психических факторов в клинике и терапии психопатологических расстройств.

Бездольнова Е.О., Рамазанова Э.С., Рымберг В.П.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна к.м.н., доцент
Кокорин Валентин Александрович к.м.н., доцент
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

ПОДКОЖНАЯ ЭМФИЗЕМА: РЕДКОЕ И ГРОЗНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ДЕРМАТОМИОЗИТА

Дерматомиозит – заболевание соединительной ткани, характеризующееся поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры, кожных покровов с развитием эритемы и отеком сосудов микроциркуляторного русла. Одним из тяжелейших осложнений дерматомиозита является

интерстициальная болезнь легких, в процессе прогрессирования ведущая к подкожной эмфиземе, при которой летальность достигает 37,5% - 52,5%.

Пациент, 36 л., госпитализирован в ревматологическое отделение ГКБ №15 им. О.М. Филатова с жалобами на одышку, дисфонию, боли в локтевых, коленных, голеностопных и мелких суставах нижних конечностей, в мышцах конечностей, общую слабость, лихорадку до 38,6. Объективно: состояние средней тяжести. При осмотре выявлены кожные проявления в виде гелиотропной сыпи в области пястно-фаланговых суставов правой кисти, груди, шеи (V-образная), а также в районе верхней части спины и плеч (симптом "шали"), в пояснично-крестцовой области, над верхним веком ("лиловые очки") в сочетании с отеком. Наблюдается слабость мышц верхнего плечевого пояса, глубокие послеоперационные рубцовые изменения на левой верхней конечности в области кисти и предплечья. Имеется увеличение области шеи, при пальпации которой выявляется подкожная крепитация. При физикальном обследовании в нижних отделах обоих легких отмечено притупление перкуторного звука, жесткое дыхание и сочетание сухих хрипов и крепитации. При аускультации сердца обнаруживается приглушение тонов. С мая 2016 г. отмечал уменьшение аппетита, снижение массы тела, нарастающую слабость, боли в суставах, высыпания на верхних конечностях. 06.12.16 поступил в ГКБ № 15 с подозрением на острый аппендицит, данных за который не получено. По результатам МСКТ ОГК диагностирован фиброзирующий альвеолит, пневмомедиастинум, после чего консультирован ревматологом. Был выставлен диагноз "Дерматомиозит", и пациент госпитализировался в ревматологическое отделение. Был назначен преднизолон 50 мг/сут с положительной динамикой, однако заболевание осложнилось флегмоной левой верхней конечности. Проводилась антибиотикотерапия и хирургическая обработка конечности. Выписан из Х/О с улучшением. Амбулаторно начал снижение дозировки преднизолона, после чего наступило настоящее ухудшение, заключающееся в возникновении дисфонии в результате манифестации подкожной эмфиземы мягких тканей шеи и правой половины верхней части ГК. Было предложено лечение цитостатиком (циклофосфаном), но прежде для поиска источника утечки воздуха проведены следующие исследования: Rg ОГК, МСКТ ОГК, ЭГДС и бронхоскопия. Нарушения герметичности внутренних органов не выявлено, что свидетельствует об ином механизме образования подкожной эмфиземы, который заключается в истощении компенсаторной функции коллатеральных путей, связывающих предтерминальные бронхиолы с альвеолами, не пораженными фиброзом. В связи с этим пациенту была назначена терапия комбинацией глюкокортикоида (преднизолона) и цитостатика (циклофосфана).

Сложность клинического случая состоит в нестандартном механизме возникновения дыхательной недостаточности. С одной стороны её причиной служит поражение мышц диафрагмы, с другой – грозные последствия фиброзирующего альвеолита.

Дзугова Л.Б., Перлова В.С., Шараева Я.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна д.м.н., профессор
Мурадянц Анаида Арсентьевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА, ОСЛОЖНИВШЕГОСЯ ВНЕЗАПНОЙ ПОТЕРЕЙ ЗРЕНИЯ

Пациент Л., 34 года, поступил в ГКБ№1 им. Н.И. Пирогова 12.09.2017 г. с жалобами на внезапную потерю зрения на левый глаз, повышение температуры тела до 38°С, одышку, учащенное сердцебиение, отеки нижних конечностей, снижение веса на 7 кг за 4 месяца.

Болен в течение полугода. В декабре 2016 г. впервые повышение температуры тела, кашель, была диагностирована внебольничная пневмония, амбулаторно проводилась антибиотикотерапия (цефтриаксон, азитромицин) с положительным эффектом, однако в последующем сохранялась слабость. В апреле 2017 г. вновь повышение температуры тела до 38°С с ознобом, лечился нетрадиционными методами без эффекта, самостоятельно проведен повторный курс антибиотикотерапии (амоксиклав) в течение 14 дней, отмечено снижение температуры тела до субфебрильного уровня. В июне 2017 г снова повышение температуры тела до 39°С, в связи с чем пациент госпитализирован в инфекционную больницу. В стационаре проводилась терапия антибиотиками (цефотаксим, азитромицин) с временным эффектом, после окончания антибактериальной терапии лихорадка возобновлялась. Пациент выписан из инфекционного стационара с диагнозом «лихорадка неясного генеза». В июле-августе 2017 г. на фоне гипертермии появились и стали нарастать явления сердечной недостаточности (СН): учащенное сердцебиение, одышка при небольшой нагрузке, отеки нижних конечностей. 12.09.2017 г. - внезапная полная потеря зрения на левом глазу, в связи с чем больной был доставлен СМП в офтальмологическое отделение ГКБ№1 им Н.И. Пирогова, где выявлена окклюзия центральной артерии сетчатки левого глаза. В анализе крови – признаки гипохромной анемии средней степени тяжести (Hb 82 г\л), повышение СОЭ - 30 мм\час и СРБ – 71,8 мг/л, снижение уровня сывороточного железа 5,8 ммоль\л.

Для дальнейшего обследования пациент переведен в отделение кардиологии, где ему впервые выполнена эхокардиография: признаки септического поражения двустворчатого аортального клапана с формированием тяжелой аортальной недостаточности, возможно, абсцесс некоронарной створки (вскрывшийся). Значительное расширение левого желудочка. Расширение левого предсердия. Признаки умеренной легочной гипертензии. Выпот в полости перикарда объемом около 200 мл.

По данным УЗИ органов брюшной полости - гепато-спленомегалия

При микробиологическом исследовании крови выявлен рост Streptococcus sanguinis, чувствительный к пенициллинам.

Таким образом, пациенту установлен диагноз инфекционного эндокардита двустворчатого аортального клапана, подострого течения, осложненного окклюзией центральной артерии сетчатки, начата антибиотикотерапия (ванкомицин, меропенем) с положительным эффектом - нормализовалась температура тела, регрессировали признаки СН. Пациент переведен в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, где ему выполнена операция протезирования аортального клапана механическим протезом. Микробиологическое исследование интраоперационного материала выявило рост Staphylococcus epidermidis и Staphylococcus haemolyticus. Послеоперационный период осложнился развитием стойкой полной АВ-блокады, что потребовало установки постоянного ЭКС.

Заключение: Представленный клинический случай демонстрирует несвоевременную диагностику и позднее начало лечения инфекционного эндокардита, что послужило причиной развития выраженной деструкции аортального клапана с формированием множественных абсцессов, приведшего к эмболии артерии сетчатки и безвозвратной потери зрения на левом глазу.

Терапия

Глибко К.В.
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ
Научные руководители:
Чукаева Ирина Ивановна д.м.н., профессор
Ларина Вера Николаевна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПЕРЕЛОМ ПРИ ПОСТМЕНОПАУЗАЛЬНЫМ ОСТЕОПОРОЗЕ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В мире более 200 млн. человек имеют остеопороз (ОП). Ожидается неуклонный рост случаев ОП в течение следующих двух десятилетий. Особенно подвержены развитию ОП женщины в постменопаузальном периоде, когда в результате изменения гормонального статуса снижается дифференцировка остеобластов и усиливается костная резорбция. Отсутствие явных клинических симптомов требует своевременного обследования лиц для выявления ОП. Представляем клиническое наблюдение пациентки с тяжёлым ОП с поздней диагностикой.

В отделение больницы поступила женщина В., 69 лет, с жалобами на интенсивную боль в шейном, грудном отделе позвоночника, боль и тяжесть между лопаток, усиливающуюся при ходьбе и длительной статической нагрузке в течение недели. Впервые боль появились 3 года назад после падения на улице на спину (было скользко, потеряла равновесие). В травмпункте поставлен диагноз: закрытый перелом луча в типичном месте. R-графия позвоночника не проводилась. Спустя месяц появилась боль в грудном отделе позвоночника, в поликлинике по месту жительства выявлена дорсопатия с мышечно-тоническим болевым синдромом, наблюдалась невропатологом, лечилась НПВС, миорелаксантами. Месяц назад боль усилилась, не купировалась НПВС, что заставило пациентку обратиться к терапевту поликлиники. Экстренно проведена рентгенография позвоночника и обнаружен компрессионный перелом ТН8 позвонка, деформирующий спондилез грудного отдела позвоночника. Антелистез С5. В связи с переломом и острым болевым синдромом была госпитализирована. Анамнез. Имеет высшее образование, архивариус, естественная менопауза 20 лет, курит 15 лет. У матери в 67 лет был перелом бедра (падение с высоты собственного роста). При осмотре изменение осанки, ИМТ=21,95 кг/м^2, ЧСС 72 уд/мин, АД 120/70 мм рт. ст. Анализы крови без особенностей, витамин D 12,5 нг/мл (N>30 нг/мл). Поставлен диагноз: постменопаузальный ОП, тяжелая степень, отягощенный перелом ТН 8. Дефицит витамина D. Начато лечение.

До развития перелома ОП, как правило, не имеет клинических проявлений из-за ограниченной возможности кости в выражении патологических состояний, что затрудняет диагностику. Однако, наличие в анамнезе низкотравматических, рентгенологически подтвержденных переломов, даже бессимптомных, служит признаком изменения структуры и снижения прочности кости. В связи с этим диагноз ОП может устанавливаться клинически на основании типичного для ОП перелома, перенесенного в возрасте старше 50 лет при незначительной травме. А наличие перелома при минимальной травме достаточно для постановки диагноза тяжелого ОП. У пациентки не оценивались факторы риска развития ОП, переломов костей и падений, а также не проводился скрининг ОП, хотя его рекомендовано проводить у всех женщин в постменопаузальном периоде. В связи с этим важно выявлять факторы риска ОП и падений, которые имелись у пациентки (старший возраст, дефицит витамина D, падения в прошлом) и не были учтены на амбулаторном этапе. Для простоты скрининга разработан метод оценки 10-летнего риска переломов (FRAX), согласно которому порог вмешательства у пациентки соответствовал высокому риску ОП переломов и составил 33% для

основных переломов и 13% - для перелома бедра. Представленный случай свидетельствует о необходимости своевременной диагностики ОП. Выявление факторов риска ОП, падений, применение алгоритма FRAX помогут своевременно выявлять пациентов высокого риска развития переломов и разработать тактику их ведения.

Хрулева Ю.И.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научный руководитель:
Павлова Мария Геннадиевна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА УАЙТЕКЕРА

Введение. Синдром Уайтекера (аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа) – редкое заболевание, характеризующееся клиническим полиморфизмом. Знание последовательности развития симптомов позволяет целенаправленно проводить обследование лиц с аутоиммунным полигландулярным синдромом 1 типа.

Цель. Изучить особенности течения синдрома Уайтекера.

Материалы и методы. Пациент Ш., 23 лет. Известно, что в течение первых 8 лет жизни были диагностированы: кандидоз кожи и слизистых оболочек, гипопаратиреоз, первичный гипокортицизм и гипотиреоз. ДНК-диагностика выявила мутацию R257X. С 3-х лет получал терапию: L-Тироксин 50 мкг, Кортеф 40 мг/сут., Кортинефф 0,1 мг по ¼ таб, Кальций 750 мг/сут., Альфа-Д3-Тева 0,25 мкг – по 6 капс/сут. (1,5 мкг), Флюконазол 300 мг/день.

С 2011 г. были отмечены частые эпизоды гипокальциемии, рекомендована замена альфакальцидола на более активный кальцитриол. В декабре 2012 г. отметил выраженную слабость, которая была связана с нерациональным распределением препарата Кортеф, коррекция терапии привела к улучшению состояния.

Последнее обследование в феврале 2016 г. при осмотре: рост 171 см, вес 48 кг, ИМТ 16,5 кг/м². АД 110/70 мм. рт. ст. Гиперпигментация кожных покровов. Тотальная алопеция. Птоз верхних век.

Анализ крови - повышение уровня ренина - 113,9 мкМе/мл (2,8-39,9), низконормальный показатель тестостерона - 13,3 нмоль/л (8,4-28,7).

При увеличении дозы Кортефа до 60 мг/сут., отмечается посветление кожных покровов, улучшение самочувствия, прибавка в весе около 1,5 кг. В связи с тенденцией к гипотонии и повышением ренина также увеличена доза Кортинефф 0,1 мг ¾ таб. утром. Для поддержания нормального уровня кальция в крови принимает кальцитриол. Рекомендованы препараты тестостерона.

Выводы. Лечение аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа требует многокомпонентной терапии с высокими дозами препаратов, поскольку кандидоз слизистых оболочек замедляет всасывание лекарственных веществ. Адекватная терапия способна уменьшить симптомы заболевания и улучшить качество жизни пациента.

Терапия

Чижикова Е.В., Анисимова М.М.,
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России

АНЕВРИЗМА ПРАВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ У ПАЦИЕНТА С ОКС С ПОДЪЕМОМ СЕГМЕНТА ST

Аневризмы коронарных артерий (АКА) – достаточно редкая патология коронарного русла, при которой отмечается локальное расширение просвета коронарной артерии на 50% или более по соотношению к проксимальному сегменту. Чаще АКА обнаруживаются в ПКА, затем в стволе ЛКА, ПМЖА и ОА.

Пациент Ш. доставлен из поликлиники, куда обратился с жалобами на давящие боли за грудиной, длительностью более 20 мин, с уменьшением после приема нитроглицерина.

Продолжительные боли в грудной клетке давящего характера отмечает в течение 5 лет, обращался к кардиологу с вышеуказанными жалобами, проводилось ХМЭКГ, нагрузочные пробы - без патологии. Длительное время страдает гипертонической болезнью с максимальным подъемом АД до 175/90 мм рт.ст. Постоянную антигипертензивную терапию не принимал. Со слов матери с детства наблюдался у кардиолога по поводу аритмии (выписки не предоставлены).

При поступлении предъявляет жалобы на давящие боли в грудной клетке.

При осмотре: В сознании, ориентирован в месте и времени. Менингеальной и очаговой неврологической симптоматики нет. Сознание ясное, контактен, адекватен. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски и влажности. Периферических отеков нет. АД 134/78 мм рт.ст. ЧСС 67 ударов в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, по ЭКМ синусовый ритм. Дыхание самостоятельное. Аускультация легких: дыхание с жестким оттенком, хрипы не выслушиваются. Язык влажный, чистый. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Мочеотделение самостоятельно, дизурии нет.

На ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 85 в минуту, ЭОС отклонена влево, элевация сегмента ST во II, III, aVF. В биохимическом анализе крови отмечено повышение тропонина I в 2 раза.

Выполнена экстренная коронароангиография, при которой ЛКА без существенных особенностей. ПКА окклюзирована в области средней трети. Проведена двукратная тромбаспирация, удалено значительное количество красных тромбов, стала визуализироваться вся ПКА. Выявляется критический стеноз дистальной трети артерии, тотчас после которого контрастируется аневризматическое расширение вплоть до бифуркации артерии на ЗМЖВ и ретровентрикулярные артерии. Во время проведения тромбаспирации был эпизод крупноволновой фибрилляция желудочков. На фоне проведения дефибрилляции разрядом 200 Дж и болюсного введения кордарона восстановлен синусовый ритм.

По проводнику проведен стент промус 4х20, позиционирован и раскрыт на уровне стеноза. На контрольных ангиограммах просвет ПКА восстановлен.

Выполнена ЭХОКГ, выявлено: незначительная гипертрофия миокарда левого желудочка, фракция выброса 62% по Тейхольцу, гипокинез задней-заднебоковой стенок левого желудочка.

В ночное время отмечались пробежки желудочковой тахикардии, продолжена постоянная инфузия кордарона в дозе насыщения.

В дальнейшем у пациента боли в области сердца не рецидивировали, тропонин I в динамике снижался. Учитывая частые желудочковые экстрасистолы (3 градации по Lown) рекомендован постоянный прием кордарона.

Заключение: у пациента имеет место сочетание стенотического и атеросклеротического поражения коронарного русла. Рекомендовано динамическое наблюдение у кардиолога.

Щербакова Е.С., Картушин К.С., Глазова Д.Д.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Мурадянц Анаида Арсентьевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ БОЛЕЗНИ РАНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫМИ ФОРМАМИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И ШИЗЭНЦЕФАЛИЕЙ, ВПЕРВЫЕ ДИАГНОСТИРОВАННЫХ В ЗРЕЛОМ ВОЗРАСТЕ

Пациент А., 58 лет, был госпитализирован 06.03.2017 г. в терапевтическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на спонтанные рецидивирующие носовые кровотечения, сердцебиение, общую слабость.

Пациент со школьного возраста отмечал периодические спонтанные носовые кровотечения, которые участились до 2-3 раз в неделю и стали более продолжительными последние 10 лет, а в последний год приобрели профузный характер. По данному поводу неоднократно был госпитализирован в различные клиники г. Москвы, проводилась гемостатическая терапия, лазерная коагуляция сосудов, криодеструкция с временным положительным эффектом. На протяжении многих лет получал терапию препаратами железа, в том числе парентерально, по поводу хронической железодефицитной постгеморрагической анемии. В сентябре 2016 г. после профузного носового кровотечения уровень гемоглобина составил 28 г/л, проводились гемотрансфузии. С декабря 2016 г. - ежедневные носовые кровотечения, нарастание общей слабости, одышки, головокружения.

Семейный анамнез: отец и сын больного также страдают частыми носовыми кровотечениями.

При осмотре: общее состояние средней тяжести, астеническое телосложение, выраженная бледность кожного покрова и видимых слизистых, со множественными телеангиоэктазиями, арахнодактилия, гипермобильность суставов. Тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум над верхушкой. ЧСС = 82/мин, АД = 120/70 мм рт.ст.

В клиническом анализе крови: эритроциты 1,49 10^{12}/л, гемоглобин 27 г/л, тромбоциты 283 10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч. Гемореологические показатели в норме.

Эхо-КГ: пролапс митрального клапана с регургитацией 2 ст.

Церебральная ангиография: в проекции перегородки носа определяется патологическая сеть сосудов, кровоснабжаемая из ветвей верхнечелюстной артерии. МСКТ печени: наличие интрагепатических сосудистых мальформаций. МРТ головного мозга: в левой теменной доле определяется расщелина, распространяющаяся от субарахноидального пространства до мозолистого тела (вариант кортикальной дисплазии). Заключение: открытая шизэнцефалия в левой теменной доле.

Дифференциальная диагностика проводилась с наследственными коагулопатиями, в том числе болезнью Виллебранда, синдромом Луи-Бар, циррозом печени. На основании диагностических критериев Кюрасао (1999г) был впервые установлен диагноз «Болезнь Рандю-Ослера-Вебера».

В связи с профузным рецидивирующим характером носовых кровотечений, приведшим к развитию тяжелой анемии, неэффективностью предшествующих гемостатических мероприятий, было принято решение о проведении эндоваскулярной эмболизации ветвей наружных сонных артерий.

После операции носовые кровотечения не рецидивировали. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии, рекомендована консультация генетика.

В отечественной и зарубежной литературе не представлено описания подобных случаев сочетанной наследственной и врожденной патологии в виде наследственной геморрагической телеангиоэктазии, различных форм недифференцированной дисплазии соединительной ткани и шизэнцефалии, что делает его уникальным. Несмотря на тяжесть врожденной патологии, диагностированы они были у пациента только в возрасте 58 лет, в связи с недостаточным вниманием к фенотипическим признакам дисплазии соединительной ткани, которые могут являться вероятными стигмами других тяжелых аномалий развития.

Николайчук А.В.
ФГБНУ «НИИ медицины труда имени академика Н.Ф. Измерова»
Научный руководитель:
Артемова Людмила Викторовна к.м.н.
ФГБНУ «НИИ медицины труда имени академика Н.Ф. Измерова»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОГО ТОКСИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА, КАК ПОСЛЕДСТВИЕ ОСТРОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ИНТОКСИКАЦИИ

Пациент N. 68 лет поступил в терапевтическое отделение в связи с возникшей болью в области правого подреберья, снижение аппетита, похудание на 8 кг за 2 месяца, тошноту, одышку при подъеме на 3-й этаж. Со слов больного работал плавильщиком на заводе в контакте с аэрозолем цветных металлов, сейчас находится на пенсии. Самостоятельно принимает гимекромон 200 мг 1 таблетка 3 раза в день. При осмотре отмечаются множественные телеангиоэктазии в области носа. При пальпации живота: нижняя граница печени выступает из-под края реберной дуги на 5 см, край ее острый. Пациенту было проведено лабораторное исследование: АЧТВ 53,8 сек, фибриноген - 5,0 г/л, тромбиновое время-24 сек, билирубин общий - 25.3 мкмоль/л; билирубин прямой – 8,7мкмоль/л, АСТ-50 ЕД/л; АЛТ - 60 ЕД/л. Анализ крови на HBsAg, анти-HCV - отрицательные. По УЗИ органов брюшной полости выявлена гепатомегалия с признаками портальной гипертензии – левая и правая доля печени 76 мм и 156 мм, соответственно. Воротная вена расширена до 15 мм. При эластометрии средняя упругость ткани печени составляет - 7,2 кПа, что соответствует F2 (начальная стадия фиброза) по условной шкале METAVIR. По результатам пункционной биопсии определяется жировая дистрофия гепатоцитов, разрастание гладкой эндоплазматической сети, тельца Мэллори. На основании жалоб, профессионального маршрута и лабораторно-инструментального обследования пациенту был поставлен диагноз хронический токсический гепатит, как последствие острой профессиональной интоксикации парами цветных металлов, стадия обострения.

Халатова С.Ш., Кащеева М.Ю.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»
Научный руководитель:
Букреева Мария Викторовна
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА МАРОТО-ЛАМИ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ТЕРАПЕВТА

Сентябрь 2011 г. Пациентка Е., 27 лет, жалобы на выраженную слабость, быструю утомляемость, одышку при незначительной физической нагрузке, снижение зрения, отечность нижних конечностей

до верхней трети голени, ощущение перебоев в работе сердца, резкое ограничение подвижности почти всех суставов.

Anamnesis morbi: в 2-х летнем возрасте были выявлены диффузные изменения в печени-Ds «Хронический гепатит неуточненной этиологии». С этого же периода стали выслушиваться шумы в сердце - заподозрили ВПС. В 1990г. обследовалась в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева - данных за ВПС не было получено. В 1990г.-тонзиллэктомия. В 1990г. находилась в ДКБ №38 г. Москва, где был поставлен Ds «Вторичный хронический гепатит с возможной трансформацией в цирроз». С 1994г. прогрессировали изменения митрального клапана. В 1996г. обследовалась в НИИ ревматологии, где выставлен Ds «Мукополисахаридоз (I-S или VI типа). Вторичная миокардиопатия - митральный порок сердца с преобладанием недостаточности». Находилась на «Д» учете. В 2004г. выявлено прогрессирование порока как митрального, так и аортального клапана. Периодически проходила симптоматическое лечение: панангин, лизиноприл, курс гепатопротекторов, мочегонная терапия. В 2009 г. прошла обследование в лаборатории наследственных болезней обмена веществ медико-генетического НЦ РАМН г. Москва, где и был выставлен Ds «Мукополисахаридоз VI типа (синдром Марото-Лами)». По заключению ЭхоКГ (от 2009 г.) - дегенеративно-кальцинирующий комбинированный порок сердца: сочетанный порок аортального клапана с преобладанием стеноза, сочетанный порок митрального клапана - стеноз и недостаточность. Гипертрофия ЛЖ, ЛП, дилатация правых отделов. Легочная гипертензия средней степени. НП. ФК3. Направлена для хирургической коррекции пороков сердца в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. По результатам консилиума врачей проведение протезирования клапанов технически невозможно. Рекомендована пересадка комплекса легкие-сердце. Специфическая терапия не проводилась. С августа 2011г. состояние ухудшилось.

По данным осмотра: состояние средней тяжести, антропометрические данные: рост-158 см, вес-54 кг, ИМТ-21,6. Отечность нижних конечностей до верхней трети голени. Пастозность бедер, передней брюшной стенки. Суставы изменены и резко деформированы(суставы кистей рук по типу «когтистой лапы»). ЧДД 22-24/мин. По данным спирографии: значительные рестриктивные и обструктивные нарушения ФВД. Границы сердца расширены во все стороны. Аускультация сердца: тоны приглушены, ритмичные. Выраженный систоло-диастолический шум на верхушке сердца и над аортой, акцент II тона над a.pulmonalis. ЧСС 86 уд/мин. АД-110/70 мм рт.ст. Гепатоспленомегалия. Асцит.

Показатели ОАК и ОАМ в пределах нормы. БАК: билирубин общ. - 35,12 мкмоль/л, прямой - 8,2 мкмоль/л.; АЛТ - 40 МЕ; АСТ - 36 МЕ; ЛДГ - 402 Ед/л, остальные показатели в пределах нормы. ТТГ и Т4 в сыворотке крови: ТТГ - 6,2 мкМЕ/л и Т4 - 13,0 пмоль/л тиреоидит). R-гр. ОГК: сердце увеличено в поперечнике, по левому краю сердечной тени выступает 2 дуга (a.pulmonalis).Гипертрофия всех отделов сердца на ЭКГ. По заключению ЭхоКГ: прогрессирование пороков митрального и аортального клапанов. Легочная гипертензия высокой степени. НПБ. ФК3. Консультация окулиста: дальнозоркий астигматизм. В 2012 году пациентка скончалась в возрасте 28 лет.

Цыганкова Е.И.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Потешкин Юрий Евгеньевич к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЙОДИНДУЦИРОВАННОГО ТИРЕОТОКСИКОЗА

Пациент Н., 75 лет, поступил 22.09.2017 планово в отделение эндокринологии «ЦКБ с поликлиникой» Управления делами Президента РФ с жалобами на слабость, периодически учащённое сердцебиение, снижение веса в последнее время на 4-5 кг, дискомфорт в эпигастральной области.

По словам пациента, примерно в течение пяти лет наблюдался с многоузловым зобом, ТАБ не проводилась. Диагностирована гипертоническая болезнь, максимальные цифры АД до 180 мм. рт. ст, стенозирующее поражение коронарных артерий. Постоянно принимает верапамил, лориста, ксарелто, омез. В 2015 г. выполнено стентирование ПМЖВ 1 DES, контрольная КАГ в 2016 г. – стенты проходимы. В 2016 году снижение ТТГ до 0,01, при нормальных показателях Т4св. В мае 2017 г. Т4св – 11,9 (норма), ТТГ - 0,11 (снижен). По УЗИ щитовидной железы от мая 2017 г. – V 14,2 мл, узлы до 1,2х0,65х1,1 см. До КАГ назначался тирозол 5 мг в течение 3 недель с последующим снижением дозы до 2,5 мг, отменил лечение в июле 2017 г. Поступил в кардиологическое отделение с декомпенсацией сердечной недостаточности. Выявлено снижение уровня ТТГ до 0,06 (0.5-5.0 мкМЕ/мл), Т4св – 19,56 (10,3 - 24,5 пмоль/л).

При осмотре обращает на себя внимание наличие единичных крупнопузырчатых хрипов в нижних отделах легких, перкуторное притупление справа до 8-9 ребра, слева – до 10 ребра; тоны сердца приглушены, АД 110/0 мм рт.ст., ЧСС 76 /мин., аритмичные; в остальном – без значимого отклонения от нормы, область шеи визуально не изменена. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена, эластической консистенции, подвижна при глотании, безболезненна, неоднородна.

Химический анализ мочи: протеинурия (белок - 190 мг/л).

Клинический анализ крови: лейкоцитоз (лейкоциты - 16 10^9/л: нейтрофилы - 91%, из которых палочкоядерных - 20%, а сегментоядерных - 71%), лимфоцитопения (лимфоциты - 4%)

Коагулограмма: АЧТВ понижено (22.4 сек), увеличено Д-димеры (329 нг/мл)

Тироксин свободный 31.23 пмоль/л; Трийодтиронин свободный 5.94 пмоль/л; Антитела к рецепторам ТТГ в норме (0,2 Мед/л);

УЗ-исследование щитовидной железы: В обеих долях определяются единичные гипоэхогенные узлы справа до 0,45х0,2х0,55 см; слева до 1,27х0,7 см; один из узлов левой доли (возможно кистозная структура с негомогенным содержимым), расположенный латерально, с нечеткими неровными контурами, размерами около 0,48х0,68х0,57 см, с плотным включением в центральных отделах, дающим нерезко выраженную акустическую тень, без четкой визуализации сосудов при проведении УАГ.

На ЭКГ: фибрилляция предсердий, тахикардия, депрессия сегмента ST, инверсия зубца Т, зубец Т на уровне изолинии, вероятно аварийная ЭКГ.

Учитывая данные анамнеза - введение рентгеноконтрастного препарата при проведении МСКТ ОГК от 08.09.2017. и нормальный уровень АТ к рец. ТТГ, состояние расценено, как йодиндуцированный тиреотоксикоз, смешанный вариант. Назначена терапия тирозолом 20 мг/сутки, с последующим

увеличением дозы до 30 мг/сутки, метипред 12мг, ксарелто 15 мг, лориста 25 мг 2 раза в день, верошпирон 25 мг, омепразол 20 мне 2 раза в день, верапамил 120 мг 2 раза в день, фуросемид 40 мг/сутки в/в, с последующим переводом на пероральный приём. На фоне лечения отмечена стабилизация уровня Т4св.

Данный клинический случай демонстрирует необходимость мультидисциплинарного подхода к выявлению и лечению эндокринологических больных, взаимодействию врача эндокринолога и кардиолога при лечении тиреотоксикоза во избежание осложнений, учитывая показания и противопоказания к терапии.

Васильева Л.В., Толмачева А.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
Медведев Иван Дмитриевич к.м.н.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КАРДИАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ КАК «МАСКА» ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ БОЛЕЗНЕЙ ЛЕГКИХ

Пациентка С., 49 лет, сотрудник банка, обратилась на кафедру факультетской терапии №2 Сеченовского Университета с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке и в покое (вынуждена спать сидя), признаков интоксикационного синдрома нет. Указанные симптомы появились около 4 месяцев назад. При обращении в поликлинику на основании рентгенографии органов грудной клетки (без полноценного физикального обследования) был установлен диагноз двусторонней пневмонии. Повторные курсы антибактериальных препаратов (цефотаксим, левофлоксацин) без эффекта: нарастала одышка, из-за которой в последнее время пациентка вынуждена спать сидя, кашель, в связи с чем направлена на КТ органов грудной клетки, по результатам которой установлен диагноз: интерстициальное заболевание легких: диффузный бронхиолит. Назначена терапия форадилом-комби и эреспалом – без эффекта.

Также в течение 15 лет страдает гипертонической болезнью II ст., 3 ст., риск 4 (максимальные значения АД до 210/110 мм рт.ст.), терапия лозартаном 50мг неадекватна: целевые уровни не достигнуты, «привычные значения» АД 150-170/90 мм рт.ст.

Травмы, операции отрицает, но при детальном расспросе удалось выяснить что за некоторое время до появления жалоб, выходя из автобуса, упала, не получив видимых повреждений. Вредные привычки, в том числе пассивное курение, и профессиональные вредности отрицает.

При осмотре: состояние тяжелое. Телосложение гиперстеническое, ИМТ 36 кг/м2. Температура тела 36,60С Кожные покровы розовые. В легких дыхание жесткое, ослабленное в нижних отделах, хрипы не выслушиваются. ЧДД 26 в мин. Перкуторное расширение левой границы относительной сердечной тупости до среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Над всей областью сердца громкий систолический шум грубого тембра с эпицентром на верхушке, проводящийся в левую подмышечную область, затрудняющий аускультацию легких. ЧСС 100 ударов в мин. АД 180/100 мм рт.ст. Печень не увеличена. Живот мягкий, безболезненный. Периферических отеков нет.

В анализах крови и мочи – без отклонений от нормы. КТ органов грудной клетки: легочный рисунок на всем протяжении обогащен за счет сосудистого интерстициального компонента. ЭхоКГ:

неравномерный фиброз створок и хорд митрального клапана, пролапс створок, преимущественно передней до 9 мм - «молотящая» створка: утолщена по свободному краю с дополнительным небольшим эхо-сигналом с ее левопредсердной стороны – признаки отрыва хорды. Тяжелая митральная регургитация 3-4 степени. Легочная гипертензия: СДЛА=95 мм рт.ст. Установлен диагноз: приобретенный митральный порок сердца: отрыв хорды. Недостаточность митрального клапана. ХСН IIА ст., IV ФК по NYHA.

Для решения вопроса о хирургической коррекции порока больная была направлена в кардиохирургическое отделение, где было выполнено протезирование митрального клапана биологическим протезом. Послеоперационный период без осложнений. При контрольном обследовании через год на фоне терапии: одышка не беспокоит, АД в 120-135/75-80 мм рт.ст. При ЭхоКГ признаков дисфункции биопротеза нет.

Заключение: Данный клинический случай интересен тем, что под маской интерстициального заболевания легких протекал подострый кардиогенный отек легких (в состоянии которого пациентка пребывала почти полгода) на фоне приобретенного порока сердца: недостаточности митрального клапана вследствие отрыва хорды, возможно травматического генеза, усугубляемый неконтролируемой артериальной гипертензией.

Воронова М.Е., Прокопенко В.А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО ВРОЖДЁННОГО ПОРОКА СЕРДЦА (ВПС): ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Больной З., 78 лет, госпитализирован в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на общую слабость, одышку в покое, удушье в положении лежа, отеки нижних конечностей.

В течение длительного времени считал себя здоровым. В 2010 г. Впервые, в возрасте 71 г., возник эпизод фибрилляции предсердий (ФП), а в качестве ее причины был диагностирован врожденный порок сердца (ВПС): двустворчатый аортальный клапан. Было предложено хирургическое лечение – транскатетерная имплантация аортального клапана (TAVI), от которого он отказался, мотивируя удовлетворительным самочувствием. Получал терапию бета-блокаторами, аспирином, бросил курить, продолжал работать. Ухудшение состояния с лета 2016 года, когда появилась и стала нарастать одышка при бытовых нагрузках. При обследовании выявлены признаки декомпенсации ХСН (гидроторакс и гидроперикард), постоянная форма ФП и снижение ФВ до 35% на фоне критического аортального стеноза: раскрытие створок 0,9см и аневризматическое расширение восходящей аорты, что делало невозможным проведение TAVI. Больному предложена операция на открытом сердце, от которой он отказался. В течение следующего года, несмотря на терапию периндоприлом 2,5мг, дигоксином 0,125 мг, бисопрололом 2,5 мг, апиксабаном 2,5 мг х 2 р/д, диувером 10 мг, явления ХСН прогрессировали, что требовало повторных госпитализаций. Настоящее ухудшение в течение последних двух недель.

При осмотре: состояние тяжелое. Ортопноэ. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Отеки ног до средней трети бедер. При перкуссии расширение всех границ относительной сердечной тупости, левой – до передней подмышечной линии. При аускультации сердечные тоны глухие, аритмичные за

счет ФП, систолический шум на верхушке. «Характерный» для аортального стеноза громкий систолический шум металлического тембра не выслушивается, что связано со снижением его интенсивности пропорционально снижению сократительной способности левого желудочка, особенно в условиях тахикардии. Пульс неправильный, слабого наполнения, 82-85 в мин. ЧСС 80-95 в мин. Дефицит пульса 10-15 в мин. АД 110/70 мм рт. ст.

При ХМ ЭКГ: на фоне ФП со средней ЧСС 102 в мин зарегистрировано 106 эпизодов парной ЖЭ и 10 пробежек ЖТ. По данным ЭхоКГ, на фоне ФП отмечена дилатация всех камер сердца и восходящей аорты. Кальциноз створок аортального клапана. Диффузный гипокинез миокарда левого желудочка, ФВ 9%. МР 2 ст., ТР 3 ст., АР 2 ст. Выраженная легочная гипертензия. Рассчитать трансаортальный градиент не представляется возможным вследствие малого ударного объема.

Установлен диагноз. Основной: ВПС: двустворчатый аортальный клапан. Аортальный стеноз. Аневризма восходящего отдела аорты. Аортальная недостаточность 2 ст. Митральная недостаточность 2 ст. Трикуспидальная недостаточность 3 ст. Легочная гипертензия. Постоянная форма ФП, пробежки ЖТ.

Осложнение: ХСН с низкой ФВ (9,21%) III ст., IV ФК NYHA. ХБП С 3А (СКФ 41,89 мл/мин).

Заключение: Представленный клинический случай иллюстрирует течение кальцинированного сужения устья аорты при первично-двухстворчатом клапане. Патология на протяжении долгого времени была скомпенсирована, однако, при отсутствии хирургического лечения за последний год, произошло прогрессирующее снижение ФВ ЛЖ до критической величины 9%, что свидетельствует о неблагоприятном прогнозе. В качестве дополнительных факторов риска у данного пациента следует рассматривать желудочковые нарушения ритма и дисфункцию почек.

Захарова М.И.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Чукаева Ирина Ивановна д.м.н., профессор
Ларина Вера Николаевна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА СТАРЧЕСКОГО ВОЗРАСТА С ДЕГЕНЕРАТИВНЫМ СТЕНОЗОМ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Дегенеративный стеноз аортального клапана (АК) представляет собой патологию с неуклонно прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом, частота которого нарастает с возрастом. Консервативное лечение клинически выраженного порока сопровождается высокой смертностью, а при бессимптомном течении выживаемость пациентов с тяжёлым стенозом составляет 20-50% в течение 2 лет. Представляем клиническое наблюдение пациента 84 лет с выраженным аортальным стенозом и высоким операционным риском, которому была выполнена транскатетерная имплантация аортального клапана (ТИАК). Впервые пациент обратился к врачу-терапевту поликлиники в 2011 году с жалобами на одышку, быструю утомляемость, слабость, снижение толерантности к физической нагрузке. Пациент длительно наблюдался с диагнозом ИБС: стенокардия напряжения I ФК, ХСН 2 ФК NYHA, артериальная гипертензия 1 степень, III стадия, риск ССО 4 (высокий), бронхиальная астма, смешанная форма, средняя степень тяжести, эмфизема легких, диффузный пневмосклероз, ДН 1-2 ст. При осмотре: ИМТ 28,3 кг/м^2, АД 137/72 мм рт. ст., ЧСС 78 уд/мин. При аускультации сердца был выявлен грубый систолический шум на верхушке сердца. ЭхоКГ: фиброкальциноз трех створок АК, максимальный градиент систолического давления (ГСД) 24 мм рт. ст., умеренная дилатация

левого предсердия (ЛП 3,9х5,0 см), утолщение межжелудочковой перегородки (МЖП 1,3 см), ФВ ЛЖ 60%. Клинический анализ крови: эритроциты 4,18 М/ul, гемоглобин 13,0 г/дл. Б/х анализ крови: мочевина 10,1 ммоль/л, креатинин 125,1 мкмоль/л, мочевая кислота 469 мкмоль/л, холестерин 6,12 ммоль/л, ЛПНП 3,24 ммоль/л. На данном этапе заподозрить патологию АК весьма затруднительно, так как в клинической картине отсутствует классическая триада стеноза АК - обмороки, приступы стенокардии и одышка при физической нагрузке. Помимо этого наличие сопутствующей бронхиальной астмы, эмфиземы лёгких, ДН затрудняют определить точный диагноз. В дальнейшем наблюдалось ухудшение состояния пациента: появилась загрудинная боль при небольшой физической нагрузке и в покое, усилилась одышка. ЭхоКГ от 2012г.: фиброкальциноз АК с формированием незначительного стеноза, максимальный ГСД 32 мм рт. ст., ЛП (4,2х5,0 см), МЖП 1,25 см. ЭхоКГ от 2014 г.: комбинированный аортальный порок: стеноз 2 ст.+недостаточность 1-2 ст., максимальный ГСД 61 мм рт. ст. (N<10 мм рт. ст.). Умеренная гипертрофия миокарда ЛЖ. Дилатация правого и левого предсердий. ФВ ЛЖ 65%. На коронарографии выявлен стеноз ПНА в проксимальной трети до 70-80%, ОА окклюзирована в средней трети. В плановом порядке проведено стентирование пр/3 ПМЖВ (Biomime 3х29 мм). Выбор тактики лечения стеноза АК является непростым у этого пациента, поскольку старческий возраст и комплекс сопутствующей сердечно-сосудистой и бронхолёгочной патологии, мультифокального атеросклероза, снижение почечной функции обуславливают высокий операционный риск, в связи с чем было решено провести транскатетерную трансфеморальную имплантацию АК, которая на сегодняшний день рассматривается как безопасная альтернатива хирургическому лечению у этой категории пациентов. Успешное проведение малотравматичной операции без использования аппарата искусственного кровообращения позволило снизить ГСД до 8 мм рт. ст. и улучшить качество жизни пациента (повысилась физическая активность, исчезли приступы загрудинной боли, слабость), которое сохраняется на прежнем уровне и в настоящее время.

Докучаева О.А., Казакова Т.А., Щербакова В.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
Абрамова Антонина Аркадьевна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ (ИЭ) И ВИРУСНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ (ЦП) КАК ПРОЯВЛЕНИЯ ПОЛИОРГАННОЙ ПАТОЛОГИИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ВНУТРИВЕННЫМ ВВЕДЕНИЕМ НАРКОТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ

Пациент С. 34 лет, поступил в УКБ № 4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова 18.09.2017 г. с жалобами на одышку в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении, кровохарканье в течение 1 недели, общую слабость, отёки нижних конечностей и кистей. Считает себя больным с 2010 г, когда на фоне многолетнего инъекционного употребления героина появился кашель, выраженная одышка, лихорадка до 39^0С с ознобами, на рентгенограмме выявлены множественные округлые тени в легких, которые расценены как проявления абсцедирующей пневмонии, осложнившей течение ИЭ. Проведено оперативное лечение ИЭ трикуспидального и аортального клапана: операция протезирования аортального и вегетэктомия септальной створки трикуспидального клапана с ушиванием ложной аневризмы задней стенки аорты. Послеоперационный период без осложнений,

прекратил прием наркотиков, чувствовал себя удовлетворительно. Ухудшение состояния в 2016 г., когда появились и наросли признаки декомпенсации ХСН, что потребовало повторного оперативного вмешательства: аннулопластики митрального и трикуспидального клапанов. В послеоперационном периоде принимал варфарин 3,75 мг/сут под контролем МНО, периндоприл, индапамид, бисопролол. Настоящее ухудшение в течение 2-х недель.

При осмотре: Состояние тяжёлое, сознание ясное, рост 186 см, вес 93 кг, ИМТ=26,8 кг/м^2. Кожные покровы, слизистые субиктеричны. Отёки голеней и стоп. Перкуторный звук укорочен над нижними отделами легких. Дыхание жёсткое, влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах. ЧД 22/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум над всей областью сердца. ЧСС 80 уд/мин, АД 110/65 мм рт.ст. Печень безболезненная, выступает из-под края рёберной дуги на 2 см, размеры по Курлову 12х10х8 см.

По данным инструментально-лабораторного обследования: положительные маркеры вирусных гепатитов: HBs-Ag и анти-HCV АТ. В общем анализе крови – панцитопения: нормохромная анемия (Hb 115 г/л, Эр 4,05×10^{12}/л), лейкопения 3,3х10^9/л, тромбоцитопения 96×10^9/л, СОЭ 20 мм/ч. В биохимическом анализе крови – явления синдрома цитолиза (АЛТ50 ЕД/л, АСТ 86 ЕД/л, ЛДГ 1142 ЕД/л) и холестаза (общий билирубин 36,0 мкмоль/л). На фоне терапии варфарином МНО 2,93.

На рентгенограмме картина двусторонней пневмонии в нижних долях обоих лёгких. На УЗИ гепатоспленомегалия и расширение воротной вены до 17 мм.

Таким образом, у больного, перенесшего повторные оперативные вмешательства по поводу ИЭ с поражением нескольких клапанов (аортального и трикуспидального), а также эндотелия аорты с развитием ее ложной аневризмы, развившегося на фоне внутривенного употребления наркотических препаратов, впервые был диагностирован вирусный ЦП (В и С) класса А по Child-Pugh.

Проведено лечение декомпенсации ХСН бета-адреноблокаторами, ИАПФ, диуретиками и антибактериальная терапия пневмонии с эффектом. Имелись трудности подбора дозы антикоагулянтов, абсолютно показанных пациенту с протезированными клапанами, в условиях печёночно-клеточной недостаточности.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует полиорганные поражения, ассоциированные с внутривенным употреблением наркотиков: первичный ИЭ трикуспидального, аортального клапанов и эндотелия восходящего отдела аорты с формированием ложной аневризмы, и ЦП в исходе коинфекции, обусловленной вирусами гепатита В и С.

Петров Ю.В., Рогова П.А.,
ФГБОУ ВО Рязанский государственный медицинский университет имени И. П. Павлова Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:
Абросимов Владимир Николаевич д.м.н., профессор
Глотов Сергей Иванович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Рязанский государственный медицинский университет имени И. П. Павлова Министерства здравоохранения Российской Федерации

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТИРЕОТОКСИЧЕСКОГО СЕРДЦА

Тиреотоксическое сердце – комплекс нарушений деятельности ССС, вызванных токсическим действием избытка тиреоидных гормонов. Своевременная ранняя диагностика может представлять трудность в практической деятельности.

Приводим клинический случай формирования у больного тиреотоксического сердца.

Терапия

Пациент М., 1992 г.р. впервые обратился к врачу в апреле 2016 г. с жалобами на сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке. По этому поводу был госпитализирован в кардиологическое отделение ГБУ РО «Клиническая больница им. Н.А. Семашко». Анамнеза по заболеваниям сердечно-сосудистой системы не имел. При поступлении состояние тяжелое. Сознание ясное, положение активное. Контакту доступен. Перкуторные границы относительной сердечной тупости расширены влево на 2,5 см. Верхушечный толчок разлитой, ослаблен. При аускультации мерцательная аритмия с ЧСС 150 уд/мин, дефицит пульса. Систолический шум на верхушке и в т. Боткина. АД - 90/60 мм рт.ст.

Анализ крови на гормоны щитовидной железы: Т4 своб. - 22,8 пмоль/л; ТТГ − 3,10 мЕд/л. УЗИ щитовидной железы: железа расположена типично, контуры четкие, ровные, эхогенность паренхимы нормальная, эхо-структура однородная. ЭКГ: фибрилляция предсердий с переходом в трепетание предсердий 320/мин с проведением 2:1, 3:1, 4:1 с ЧСС 92/мин.

После проведенного обследования пациенту был выставлен предварительный диагноз дилатационной кардиомиопатии, осложненной тахисистолической формой фибрилляции предсердий, ХСН IIА ст., III ФК.

Назначена медикаментозная терапия: дигоксин, варфарин, предуктал МВ. При стабилизации АД добавлены периндоприл и бисопролол. После стабилизации показателей гемодинамики был проконсультирован в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева», где в качестве варианта лечения предлагалась трансплантация сердца, от которой пациент отказался. Амбулаторно принимал нолипрел, беталокзок, варфарин, предуктал МВ.

В последующем у пациента сохранялись жалобы на периодическое ощущение перебоев в работе сердца, сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке. В связи с чем ежемесячно госпитализировался для обследования и планового лечения.

В сентябре 2016 г. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» больному была проведена радиочастотная абляция (РЧА).

Во время стационарного лечения в октябре 2016 г. выявлено увеличение щитовидной железы, в анализах крови признаки тиреотоксикоза.

Анализ крови на гормоны щитовидной железы: Т4 своб. – 39,7 пмоль/л, ТТГ<0,025. УЗИ щитовидной железы: щитовидная железа расположена типично, размеры увеличены, контуры неровные. Эхогенность диффузно-неоднородная. СМ-ЭКГ: синусовый ритм с 0:00 до 08:00, все остальное время − фибрилляция предсердий.

С учетом предшествующего анамнеза, клиники и результатов обследования назначено лечение: мерказолил, метипред, варфарин, пропанорм, предуктал МВ, пропицил, этацизин, верогалид.

На фоне проведенной терапии при контрольном исследовании через 3 месяца в январе 2017 года зафиксировано восстановление синусового ритма, сокращение размеров камер сердца до нормы, улучшение систолической и диастолической функции желудочков.

Таким образом, клиническая картина развилась вначале на фоне однократного повышения Т4 до пограничных значений при нормальном уровне ТТГ. Убедительных внешних и экстракардиальных признаков тиреотоксикоза не отмечалось, что затруднило раннее выявление патологии.

Скрипниченко Э.А., Дёмина В.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна д.м.н., профессор
Новикова Анна Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ СМЕШАННОЙ ПАРАЗИТАРНОЙ ИНФЕКЦИИ У МОЛОДОГО ПАЦИЕНТА КАК ПРИЧИНЫ ГИПЕРЭОЗИНОФИЛЬНОГО СИНДРОМА

Гиперэозинофильный синдром характеризуется увеличением содержания эозинофилов в периферической крови. Причинами гиперэозинофилии могут являться аллергические реакции, паразитарные инвазии, а также ряд гематологических и онкологических заболеваний.

Токсокароз – паразитарное заболевание, вызываемое миграцией в организме человека личинок гельминтов собак и кошек.

Описание случая. Пациент З., 36 лет госпитализирован в хирургическое отделение ГКБ№1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на интенсивные боли в нижних отделах живота.

Из анамнеза известно, что в 2012 году длительно путешествовал по странам Восточной Азии. В мае 2016 года - эпизод лихорадки, упорного кашля, похудание на 8 кг за 6 мес. В сентябре 2016 г. после переохлаждения перенес левостороннюю пневмонию, эффективное антибактериальное лечение в ЦКБ Домодедово. Во время госпитализации появились интенсивные боли в нижней части живота прогрессирующего характера, выявлен асцит. После выписки из ЦКБ самотеком поступил в ГКБ №1; хирургическая патология исключена, обследование продолжено в терапевтическом отделении.

При осмотре состояние средней тяжести. Гипертермия до 38 С°. Аускультативно: дыхание ослаблено в нижних отделах с обеих сторон. ЧД – 18/мин. Пальпация живота болезненна по всей поверхности, увеличение живота в объеме за счет свободной жидкости.

По лабораторным данным выявлен лейкоцитоз (9,6×109/л), палочкоядерный сдвиг влево (эозинофилы до 14%). Данные компьютерной томографии: двусторонний гидроторакс, асцит, количественная лимфаденопатия брюшной полости, перигепатит, периспленит.

При исследовании асцитической жидкости установлен эозинофильный характер выпота (70% эозинофилов).

Проведена диагностическая лапароскопия, биопсия брюшины: оментит с большим количеством эозинофилов в составе воспалительного инфильтрата, неспецифический перитонит. В течение 10 дней прогрессировали явления системной воспалительной реакции, потеря массы тела.

Учитывая системность поражения, случай был расценен как гиперэозинофильный синдром. В качестве дифференциального диагноза рассматривались: острый панкреатит, туберкулез с поражением брюшины, кишечная инфекция, заболевания соединительной ткани, паразитарная инвазия, онкопатология, эозинофильный гастроэнтероколит, идиопатический гиперэозинофильный синдром.

Были выполнены серологические и инструментальные методы исследований, в том числе анализ кала на яйца глистов, не подтвердившие предполагаемые состояния.

Пациенту эмпирически была назначена трехдневная мини пульс-терапия преднизолоном с положительным эффектом.

Однако требовала уточнения возможность паразитарной инвазии, пациент был направлен в Институт паразитологии. Скрининговое серологическое исследование выявило антитела к антигенам токсокар - 4,48 КП (>1, 1 КП считается положительным) и аскарид – 3,80 КП (>1,0 КП – обнаружено).

Пациент длительно принимал противопаразитарные препараты и ГКС с постепенным снижением дозы. Клинико-лабораторная симптоматика и серологические титры паразитарной инфекции полностью регрессировали.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует генерализованную форму микст-паразитарной инфекции после нескольких лет контаминации в эндемичных очагах, многоликость клинической симптоматики у больных с паразитарной инфекцией. Алгоритм дифференциальной диагностики гиперэозинофильного синдрома в первую очередь предполагает исключение любых видов паразитарной инфекции.

Штемплевская Е.В.[1], Столбова С.К.[2]
[1] - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
[2] - Клинический центр Сеченовского Университета. УКБ № 4
Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна[1] к.м.н., доцент
Махнач Геннадий Константинович[2] к.м.н., доцент
[1] - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
[2] - Клинический центр Сеченовского Университета. УКБ № 4

СИНДРОМ ПРАДЕРА-ВИЛЛИ (СПВ) КАК ПРИЧИНА ПОЛИОРГАННОЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У МОЛОДОЙ ПАЦИЕНТКИ

Пациентка К. 27 лет, госпитализирована в пульмонологическое отделение УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку в покое, кашель со скудной мокротой, отеки ног, сухость во рту.

Из анамнеза известно, что пациентка с рождения отставала в психическом и физическом развитии, с 6-месячного возраста отмечалось навязчивое отношение к еде и гиперфагия с развитием ожирения. По результатам генетического исследования в возрасте 6 лет больной установлен диагноз СПВ, обусловленный аномалией строения 15 хромосомы, для которого характерны низкорослость, акромикрия, ожирение, гипогонадизм, задержка психического развития, а также особенности строения лица: миндалевидный разрез глаз, узкий битемпоральный размер и широкая переносица. Все эти признаки имелись у нашей пациентки.

В 10-летнем возрасте у пациентки впервые отмечена гипергликемия до 12 ммоль/л, из-за невозможности соблюдения диеты вследствие гиперфагии, ей назначена комбинированная терапия пероральными сахароснижающими препаратами, а с 16-летнего возраста инициирована инсулинотерапия, с 2016 г. установлена «инсулиновая помпа». Также с 10-летнего возраста диагностируется варикозная болезнь вен нижних конечностей, повторные операции склеротерапии в 2006 -2009 гг. без эффекта. В 2015 г. перенесла тромбоэмболию сегментарной артерии нижней доли правого легкого, осложнившуюся инфарктной пневмонией, в 2016 г. при УЗДГ выявлен тромбоз большой подкожной вены с участком флотации, по поводу чего назначен варфарин. С 18 лет отмечается повышение АД до 160/100 мм рт.ст. Получает терапию: валсартан, верошпирон, торасемид. На фоне выраженного ожирения пациентку с детства беспокоила одышка, отмечались явления поллиноза, лекарственной непереносимости пенициллинов и лидокаина в виде отека Квинке. В 2012 г. установлен диагноз бронхиальной астмы и синдром обструктивного апноэ сна, находится на респираторной поддержке BiPAP, получает базисную терапию: тиотропия бромид, формотерол+бекламетазон. В течение последнего года – неоднократные госпитализации по поводу декомпенсации сахарного диабета, артериальной гипертензии и респираторных нарушений.

При осмотре: Состояние тяжелое, ортопноэ. Рост 146 см. Вес 115 кг. ИМТ 54,4 кг/м². Цианоз губ, акроцианоз. Отеки голеней и стоп, признаки посттромбофлебитического синдрома. Грудная клетка бочкообразная. При аускультации в легких дыхание жесткое, рассеянные единичные сухие хрипы. ЧДД 26 в минуту. $SatO_2$ 82% на воздухе. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. ЧСС 90 в минуту, АД 140/80 мм рт.ст. Язык влажный, обложен налетом по всей поверхности. Живот мягкий, безболезненный, увеличен в объеме за счет подкожной клетчатки. Печень, селезенка не увеличены, безболезненны. У больной повышенный аппетит, проводила свободное время за едой.

По данным лабораторно-инструментальных исследований в анализе крови: гипергликемия до 33,9 ммоль/л, повышение уровня СРБ до 8,00 мг/л. IgE 87,7МЕ/мл.

По данным ФВД: резкое снижение ЖЕЛ до 0,89л (25%).

При ЭхоКГ: Размеры камер на границе нормы. Недостаточность МК и ТК 1 степени. Расширение ствола и ветвей ЛА. Признаки парадоксального движения МЖП. Сократимость ЛЖ сохранена.

Заключение: Больная К. представляет собой пример многогранного влияния генетического синдрома Прадера-Вилли на развитие широкого спектра соматических заболеваний. Несмотря на молодой возраст, у пациентки имеется тяжелая полиорганная патология, основным триггерным фактором которой следует рассматривать морбидное ожирение.

Гаврилина Н.С., Седова Г.А., Федоров И.Г.
ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ»
Научный руководитель:
Ильченко Людмила Юрьевна д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ У ПАЦИЕНТКИ С АУТОИММУННЫМ ПАНКРЕАТИТОМ

Пациентка П., 59 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение в XI-2012 с жалобами на общую слабость, снижение аппетита, похудение на 5 кг за последние 6 мес., тошноту, увеличение живота в объеме, отеки ног, кожный зуд, кашицеобразный стул до четырех раз в день.

История заболевания: в 1999 г. госпитализирована в РОНЦ им. Блохина Н.Н. в связи с развитием механической желтухи. Выявлено образование головки поджелудочной железы (ПЖ). Выполнена операция: холецистоэнтеростомия, энтероэнтеростомия по Брауну.

Status presents (отмечены лишь патологические изменения). Состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледной окраски. Отеки нижних конечностей до верхней трети голеней. Живот мягкий, при пальпации болезненный в эпигастрии, больше слева по ходу реберной дуги, в проекции сигмовидной кишки. Асцит. Гепатомегалия: 14х12х8 см по Курлову, при пальпации край печени ровный, закругленный, безболезненный. Селезенка выступает на 2 см из-под левой реберной дуги, уплотнена. Стул неоформленный, желтоватого цвета без патологических примесей (5 тип по Бристольской шкале кала).

УЗИ органов брюшной полости (ОБП): свободная жидкость в БП; диффузные изменения печени и увеличенной в размерах ПЖ (34х25х35 мм); дилатация главного панкреатического протока (ГПП, 6 мм); спленомегалия (218х88 мм).

МРТ ОБП: диффузное увеличение размеров ПЖ, периферический гипоинтенсивный ободок, локальное сужение ГПП в проекции головки ПЖ. Желчный пузырь (ЖП) в типичном месте, опорожнен, стенка 2-4 мм, конкременты не определяются, признаки билиарной гипертензии не выявлены - протоки не измены.

Аутоантитела: AMA M2, LKM, SLA, pANCA, антитела к миелопероксидазе IgG, антитела к протеиназе 3 - в пределах референсных значений. Ig G - 46,2 г/л (N - 6,58 – 18,37 г/л), IgG4 - 49,5 г/л (N - 0,33 – 2,01 г/л).

Гистологическое заключение (препараты ПЖ, полученные во время операции, окрашивание гематоксилином и эозином, иммуногистохимическое исследование с использованием IgG4): выраженная инфильтрация воспалительными клетками вокруг междолевых протоков; в инфильтрате значительное количество IgG4-позитивных плазматических клеток; гранулоцитарное повреждение эпителия междолевых протоков; выраженный диффузный склероз; явления васкулита, поражающего вены малого калибра.

Согласно критериям HISORt, 2009 г. (Histology - гистология, Imaging - методы визуализации, Serology - иммунология, Other organ involvement - вовлечение других органов, Response to steroid therapy - ответ на стероидную терапию) выставлен диагноз аутоиммунного панкреатита (АИП).

Начата терапия преднизолоном в дозе 30 мг/сут в течение 4 недель в сочетании с креоном 120000 ЕД/сут, препаратами урсокислоты 1000 мг/ сут. (длительно). Доза преднизолона снижалась на 5 мг в неделю до полной отмены. На фоне проводимой терапии пациентка отметила улучшение общего самочувствия и уменьшение слабости, повышение толерантности к физической нагрузке, исчез кожный зуд и отеки ног, нормализовался стул, прибавила в весе на 5 кг. Уровень IgG4 в динамике составил 6,4 г/л (vs 49,5 г/л).

Через 10 мес. при МРТ-холангиографии выявлено расширение отдельных мелких периферических протоков 8, 5, 4 сегментов, холедох - 5 мм в диаметре, на большом протяжении отмечается утолщение его стенки (2 мм). IgG – 13,5 г/л, IgG4 – 0 г/л.

Заключение. Таким образом, у пациентки П., длительное прогрессирующее течение АИП осложнилось развитием склерозирующего холангита с формированием вторичного билиарного цирроза.

Колесова Ю.В., Пискарев М.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
Абрамова Антонина Аркадьевна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

ВЫБОР АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПНЕВМОНИИ У ПАЦИЕНТКИ С РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ И ПАНЦИТОПЕНИЕЙ, ИНДУЦИРОВАННОЙ ПРИЕМОМ ДИКЛОФЕНАКА И МЕТОТРЕКСАТА

Пациентка Н., 64 л. госпитализирована в УКБ№4 Первого МГМУ им. И.М.Сеченова с клиникой разрешающейся внебольничной очаговой пневмонии, подтвержденной рентгенологически. Также ее беспокоили боли и утренняя скованность в мелких суставах кистей.

Из анамнеза известно, что пациентка с 48 лет страдает гипертонической болезнью II ст. 2 ст., риск 4, принимает лизиноприл. Около 10 лет назад установлен диагноз серопозитивного ревматоидного артрита (РА), который, несмотря на постоянную терапию диклофенаком 150 мг/сут, метипредом 4 мг/сут, метотрексатом 5 мг 1 раз в неделю

(143мкг/сут), имеет прогрессирующее течение. Настоящее ухудшение в течение месяца: появились жалобы на повышение температуры до 38^0С, кашель со слизисто-гнойной мокротой, одышку, слабость. После амбулаторного лечения амоксициллином в течение 7
дней у больной сохранялась субфебрильная температура, малопродуктивный кашель, в связи с чем она была направлена на стационарное лечение.

При осмотре: Состояние средней тяжести. ИМТ 28,4 кг/м^2. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Деформация кистей и пальцев рук по типу «ласт моржа» и «шеи лебедя». В легких жесткое дыхание, в нижних отделах справа звонкая крепитация. ЧДД 22
в мин. Перкуторные границы относительной сердечной тупости расширены влево, тоны сердца ритмичны, ЧСС 80 в мин, АД 160/100 мм рт.ст. Другие органы и системы – без особенностей.

В общем анализе крови (ОАК) – нормохромная анемия (Hb 87г/л, Эр $2{,}76\times10^{12}$/л), лейкопения (L - $3{,}0\text{x}10^9$/л), тромбоцитопения (Тц 43×10^9/л), СОЭ 25 мм/ч. В биохимическом анализе крови – без отклонений от нормы (сывороточное железо 11,8 нг/мл).

Пациентке был установлен диагноз внебольничной пневмонии в стадии разрешения, от назначения антибактериальной терапии было решено воздержаться, назначено лечение амброксолом, лизиноприлом, метотрексатом, метипредом, диклофенаком.

На 3и сутки стационарного лечения отмечено ухудшение состояния: усилился кашель, слабость, появились множественные петехии и экхимозы на коже рук и ног, положительный симптом «щипка». В контрольном ОАК: Hb 79г/л, Эр $2{,}45\times10^{12}$/л, Тц 24×10^9/л; L $5{,}3\times10^9$/л. На контрольной рентгенограмме: увеличение размеров фокуса пневмонии в нижней доле правого легкого, что требовало назначения антибактериальной терапии.

Известно, что многие антибактериальные препараты (в том числе пенициллины, цефалоспорины, фторхинолоны и некоторые макролиды) могут вызывать тромбоцитопению, так что единственным препаратом, назначение которого было возможным, стал азитромицин. Сложившаяся ситуация была расценена как случай лекарственной панцитопении, обусловленной приемом диклофенака и метотрексата. На вторые сутки после отмены всех ранее получаемых препаратов (кроме азитромицина 500 мг/сут и метипреда) состояние больной улучшилось: уменьшились кашель и геморрагический синдром. В ОАК положительная динамика: Hb 91 г/л, Эр $2{,}77\times10^{12}$/л, Тц 145×10^9/л, L $6{,}4\times10^9$/л. Через 5 дней пациентка выписана с клинически и рентгенологически разрешившейся пневмонией (Тц при выписке 405×10^9/л), рекомендована консультация ревматолога для коррекции терапии РА.

Заключение: при назначении лекарственных препаратов следует помнить об их возможных побочных эффектах, уметь вовремя оценить ятрогенное воздействие и скорректировать терапию. Часто назначаемые в повседневной практике НПВС обладают миелотоксичностью. Единственным доступным антибиотиком, применение которого безопасно при тромбоцитопении, является азитромицин.

Терапия

Хлебников В.А., Титов В.Ю., Михайлов Н.Д.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна к.м.н., доцент
Кокорин Валентин Александрович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ СЫПЬ - ЧТО ЗА НЕЙ СКРЫВАЕТСЯ? ВЗАИМОСВЯЗЬ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА И ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

Врач часто имеет дело с таким клиническим симптомом, как геморрагическая сыпь. Имеется множество причин ее возникновения, что нередко вызывает трудности при диагностическом поиске.

Больной А., 23 г., поступил в ревматологическое отделение ГКБ № 15 21.02.17 г. с жалобами на подъем температуры до 38,5°С, боли, отечность кистей, боли в коленных, левом локтевом суставах, геморрагические высыпания на нижних и верхних конечностях, туловище.

Из анамнеза: национальность – армянин. В 2011 г. впервые обратился в поликлинику с жалобами на боли в эпигастрии. ЭГДС: поверхностный гастрит. Поставлен диагноз хронический гастрит. В 2012 г. боли в эпигастрии, госпитализирован с диагнозом: острый мезаденит. УЗИ ОБП: спленомегалия, увеличение внутрибрюшных л/у. В период с 2012 г. - ежегодные приступы болей в животе, сопровождающиеся лихорадкой, купирующиеся самостоятельно. В 2017 г. консультация гематолога по поводу спленомегалии, трепанобиопсия - без патологии. 17.02.17 г. отметил появление вышеуказанных жалоб, прием НПВС - без значительного эффекта. 21.02.17 г. по СМП госпитализирован в ГКБ №15 для уточнения диагноза и лечения.

При осмотре: Температура 37,0°С. На коже верхних, нижних конечностей, туловища отмечаются множественные геморрагические высыпания: петехии, экхимозы, «пальпируемая пурпура». Спленомегалия. Опорно-двигательная система: диффузный отек кистей, положительный симптом поперечного сжатия кистей. Дефигурация левого локтевого, коленных суставов за счет экссудативных изменений, неполное разгибание, боли при пальпации и движениях.

При обследовании: ОАК - лейкоциты $10{,}0*10^9$/л, СОЭ 75 мм/ч, ОАМ - эритроцитурия 45 в п/зр., протеинурия 1 г/л. Иммунологический анализ крови: С-РБ, IgG повышены.

В остальном - без значимых отклонений от нормы.

В период госпитализации появились боли в эпигастрии, не связанные с приемом пищи, купирующиеся самостоятельно или после применения анальгетиков. Учитывая наличие геморрагической сыпи, артритов, мочевого синдрома, спастических болей в животе, лабораторных маркеров воспаления, отсутствия клинико-инструментальных данных других васкулитов, поставлен диагноз геморрагический васкулит (ГВ). Назначен преднизолон 30 мг/сут.

На фоне терапии регрессировали повышенная температура, боли в суставах, сыпь, протеинурия. Однако сохранялись боли в животе, микрогематурия. После тщательного анализа анамнеза диагноз был дополнен. Учитывая периодически возникающие боли в животе в сочетании с лихорадкой, национальность (армянин), наличие периодической болезни у кровных родственников, возраст начала заболевания, спленомегалию, повышение лабораторных маркеров воспаления, поставлен диагноз: семейная средиземноморская лихорадка (ССЛ), удовлетворяющий критериям Тель-Хашомера. Начато быстрое снижение дозы ГКС, назначен колхицин. Отмечен хороший эффект на терапию. Боли в животе не рецидивировали.

Причиной геморрагической сыпи у данного пациента был ГВ, однако сохранение болей в животе, несмотря на терапию ГКС с учетом особенностей анамнеза позволили поставить диагноз ССЛ.

Этот случай показывает схожесть клинической симптоматики и взаимосвязь ревматических и аутовоспалительных (в частности, ССЛ) заболеваний. Весьма характерным является сочетание ГВ и ССЛ. Точный диагноз необходим, так как своевременно поставленный диагноз и терапия колхицином являются в данной ситуации жизненно важными для снижения риска развития амилоидоза, достаточно часто осложняющего течение ССЛ.

Комиссарова К.В., Поддубная Д.А., Мухаметова Э.Р.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна к.м.н., доцент
Кокорин Валентин Александрович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИПЕРДИАГНОСТИКИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПРИ ПРЕДОСТАВЛЕНИИ ПАЦИЕНТОМ ЛОЖНЫХ ЛАБОРАТОРНЫХ И АНАМНЕСТИЧЕСКИХ ДАННЫХ

Полиморфизм клинической картины у ВИЧ - инфицированных, вследствие изменения иммунного статуса, могут имитировать различные ревматологические заболевания и синдромы. Однако, несмотря на то, что «ВИЧ-инфицированным оказываются на общих основаниях все виды медицинской помощи по клиническим показаниям, при этом они пользуются всеми правами, предусмотренными законодательством Российской Федерации об охране здоровья граждан» (Федеральный закон от 30 марта 1995 г. N 38-ФЗ статья 14), многие пациенты намеренно скрывают свой статус, что вызывает определенные диагностические трудности.

Пациент, 44 года, поступил 12.09.2017 в отделение ревматологии ГКБ №15 им. О.М. Филатова в плановом порядке с жалобами на боли в правом тазобедренном суставе в покое и при движении, которые беспокоят больного с марта 2017 года, а в августе приобрели постоянный характер. В течение последнего месяца пациент отмечает повышение температуры тела до 39°С, слабость.

При поступлении: состояние средней тяжести, сознание ясное, Т 35°С, кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, периферические лимфатические узлы не увеличены. Аускультативно: дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18 движ./в мин., ЧСС 100 уд./мин., АД 120/70 мм рт.ст.

Данные амбулаторного обследования ВИЧ (22.08.17) – отрицательно.

В клиническом анализе крови отмечалась лейкопения до 3,1 $x10^9$/л, Hb 106г/л, эритропения до $3,6x10^{12}$/л, гематокрит 0,31 L/L лимфопения до 16%, СОЭ 86 мм/ч.

Консультация невролога: Дорсопатия поясничного отдела позвоночника. Вертеброгенная радикулопатия L5-S1. Мышечно-тонический болевой синдром. Назначена терапия НПВС, на фоне которой интенсивность болей снизилась.

На рентгенограмме органов грудной полости при поступлении: признаки левосторонней верхнедолевой пневмонии. Несмотря на проводимую антибиотикотерапию, у пациента стали нарастать симптомы интоксикации и дыхательной недостаточности. На контрольной рентгенограмме выявлена отрицательная динамика. Консультация фтизиатра: данные за туберкулез отсутствуют.

На компьютерной томографии легких: признаки интерстициального поражения.

Консультация пульмонолога: альвеолит неясного генеза. Иммунологический анализ крови по всем доступным исследованию параметрам соответствовал нормальному.

При проведении УЗИ органов брюшной полости выявлены умеренные дистрофические изменения печени и селезенки. Умеренная гепатоспленомегалия. При проведении ЭГДС выявлен кандидоз пищевода.

24.09 был сделан запрос в «Центр СПИД» и получено извещение о положительном иммуноблоте от мая 2016 года. Был сделан вывод о соответствии клинической и рентгенологической картины пневмоцистной пневмонии, и пациент был переведен в инфекционную больницу 26.09.
Данный клинический случай иллюстрирует особенности суставного синдрома при СПИДе, а также свидетельствует о необходимости быть настороженными в отношении наличия ВИЧ-инфекции и проведении контрольных исследований, даже при наличии у пациента данных о ее отсутствии.

Агаева А.И.[1], Архипцева Я.С.[1], Видманова А.В.[1], Бадмаев Ц.В.[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России
Научный руководитель:
Поскребышева Александра Сергеевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ЛИХОРАДКА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА: КТО ИЩЕТ, ТОТ ВСЕГДА НАЙДЕТ

05.09.17 в рамках курации от СНК Факультетской Терапии им. акад. А.И. Нестерова был осмотрен пациент К. 46 лет с жалобами на лихорадку до 39,6°С с ознобами и проливными потами, сильную головную боль, миалгии. Из анамнеза: 21.07.17 появились покраснение и боль в области свода правой стопы, сохраняющиеся 2 суток. 22.07.17 появилась лихорадка 38°С, слабость, головная боль. 27.07.17 обратился в институт ревматологии, острый артрит не зафиксирован. Принимал НПВС, без эффекта. К 02.08.2017 состояние ухудшилось, температура повысилась до 39°С с профузными потами, головная боль усилилась. Пациент был госпитализирован в инфекционное отделение одной из клиник Москвы. По системам органов патологии не выявлено. В анализах крови неспецифические изменения: С-реактивный белок 72,2 мг/л, СОЭ 70 мм/ч, тромбоцитоз. В рамках диагностического поиска были исключены септицемия, ряд инфекционных заболеваний: иерсиниоз, тиф, сальмонеллез, хламидиоз, микоплазмоз, вируса Эпштейн-Барр, бруцеллез, ГЛПС и лептоспироз, малярия; аутоиммунные болезни, обследован по онкопрограмме - патологии нет. Проведено 2 семидневных курса эмпирической антибактериальной терапии цефтриаксоном и ципрофлоксацином - без эффекта. Пациент выписан 29.08.17 с диагнозом Бактериальная инфекция неуточненная. В течение недели самочувствие ухудшалось: вновь поднялась температура до 39,6°С с ознобами и профузными потами, возобновились сильные головные боли, беспокоили также тошнота, выраженная общая слабость и недомогание, в связи с чем он был госпитализирован в Филиал №1 ГБУЗ «Онкологический клинический диспансер №1» ДЗМ, где в рамках курации был собран более детальный анамнез. Дополнительно было выяснено, что 07.07.17 пациент находился в Тверской области на рыбалке. Проанализировав ход болезни, сопоставив результаты предыдущих обследований и эпиданамнез, учтя двухдневный эпизод покраснения свода стопы, нами был заподозрен боррелиоз. Анализ на anti-Borrelia burgdorferi IgM оказался положительным и подтвердил наши догадки. Назначен месячный курс лечения доксициклином, после которого наступило полное выздоровление: исчезли жалобы, нормализовались показатели крови.
За последние годы отмечается рост численности популяции инфицированных клещей, которые стали активно распространяться на новые ареалы, в том числе на ближайшие к Москве регионы. По данным Роспотребнадзора заболеваемость Лайм-боррелиозом в РФ за последние годы возросла на 27%. Зачастую пациенты не обращают внимания на факт укуса клеща. Симптомы дебюта заболевания неспецифичные - лихорадка, головная боль, слабость и повышенная утомляемость, а также стертая клиническая картина с нестойкой эритемой - затрудняют диагностику и повышают риск хронизации.

Врачи должны проявлять настороженность в отношении данного инфекционного заболевания при сборе анамнеза, особенно в период активности клещей.
Поэтому только грамотный сбор анамнеза и тщательное обследование пациента позволяют поставить верный диагноз, а адекватно назначенная антибиотикотерапия - избежать перехода заболевания в хроническую форму.

Рогожкина Е.А.[1], Орлов Д.О.[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ГБУЗ «ГКБ №24 ДЗМ»
Научный руководитель:
Джиоева Ольга Николаевна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

«ПСЕВДОЦИАНОЗ» У ПАЦИЕНТА С ФИБРИЛЛЯЦИЕЙ ПРЕДСЕРДИЙ

Пациент К., 1932 г.р. поступил в ОРИТ №2 ГКБ №24 экстренно с жалобами на учащенное и неритмичное сердцебиение. По данным ЭКГ был диагностирован пароксизм фибрилляции предсердий. Из анамнеза пациента известно, что он длительно страдает гипертонической болезнью. Постоянно принимает эналаприл, однако, на фоне терапии нецелевые цифры АД.
При общем осмотре пациента кожа лица имеет аспидно-серую окраску. Кожа шеи и верхней половины туловища серо-стального цвета, склеры с голубоватым оттенком. Определяется акроцианоз. Волосы, ногти не изменены. Кожные покровы на ощупь теплые, положение пациента активное, в горизонтальном положении одышка не отмечается. В легких перкуторно ясный легочный звук, при аускультации дыхание везикулярное над всей поверхностью легких, хрипы не выслушиваются. Частота дыхания 18 в минуту. Тоны сердца приглушенные, ритм неправильный. Пульс 110 ударов в минуту. АД 140/90 мм рт. ст. Со стороны остальных органов и систем органов нарушений не выявлено. Сатурация при поступлении – 97%. На фоне проводимой антиаритмической терапии кордароном отмечено восстановление синусового ритма. Гемодинамика стабильная, цвет кожных покровов не изменился. При обследовании отклонений в лабораторных показателях не выявлено, газовый состав крови соответствовал нормальному. При Эхо-КГ выявлена гипертрофия левого желудочка, нормальные размеры камер сердца, сохранная сократимость. При проведении рентгенография грудной клетки значимых отклонений от нормы не выявлено. Проведенные исследования не прояснили причину возникновения цианоза у больного.
Цианоз – синюшная окраска кожных покровов и слизистых оболочек, обусловленная повышением концентрации восстановленного гемоглобина в кровяном русле. Как самостоятельное заболевание не выделяется, однако является важным диагностическим критерием в обнаружении таких серьезных патологий сердечно-сосудистой и дыхательной систем, как отек легких, инфаркт миокарда, тромбоэмболия легочной артерии, пневмонии, ХОБЛ, бронхиальная астма и другие.
При тщательном расспросе пациента выяснено наличие профессиональной вредности – контакт с ионами серебра. Была назначена биопсия кожных покровов, с целью уточнить этиологию цианоза (истинный или «псевдоцианоз» вследствие отложения солей серебра). Данные гистологического исследования свидетельствуют об аргирии.
Аргирия (аргироз) – редко встречающееся заболевание, характеризующееся отложением солей серебра в органах и тканях, в том числе в коже. Развивается при длительном поступлении серебра и его соединений через слизистые оболочки дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поврежденный эпителий и парентеральным путем.

Таким образом, необходимо дифференцировать сине-серые покровы, характерные для аргирии, от истинного цианоза, развивающегося при тяжелых патологиях сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Установить правильный диагноз позволяют тщательный сбор анамнеза, уточнение профессиональной деятельности больного, клиническая картина и гистологическое исследование кожных биоптатов. В настоящее время отсутствуют эффективные методы лечения аргирии, поэтому единственный способ профилактики – снижение контакта с серебром на производстве, а также строгий врачебный контроль приема медикаментов, содержащих Ag.

Быкова Е.Е.[1], Дамбаева О.Ц.[1], Батракова Е.П.[2]
[1] - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
[2] - Клинический центр Сеченовского Университета. УКБ № 4
Научные руководители:
Абрамова Антонина Аркадьевна к.м.н., доцент
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У БОЛЬНОГО С МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМОЙ

Пациент М., 44 лет, поступил в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку и сердцебиение при умеренной физической нагрузке, слабость. В августе 2016 года у больного возникла выраженная слабость, отсутствие аппетита, субфебрилитет, боли в костях. Выявлен спонтанный перелом 3 ребра, протеинурия, признаки анемии и азотемии. При обследовании онкогематологом гематологического научного центра установлен диагноз: множественная миелома с парапротеинемией Aλ и BJ λ, протеинурией Бенс-Джонса λ, стадия IIIB по Durie-Salmon, III стадия по ISS, с t(11;14). Миеломная нефропатия. ХБП С4 (СКФ по CKD-EPI 26 мл/мин/1,73м^2). Анемия легкой степени. После проведения 5 курсов полихимиотерапии (4 курса PAD и 1 курс VCD) достигнута частичная ремиссия. Учитывая возраст, чувствительность опухоли к химиотерапии, пациент рассматривался в качестве кандидата высокодозной химиотерапии с последующей аутологичной трансплантацией костного мозга, на этапе подготовки к которой при выполнении ЭхоКГ выявлена дилатация предсердий и правого желудочка, умеренная концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка без расширения его полости, диффузный гипокинез стенок левого желудочка со снижением его ФВ до 38%. Митральная и трикуспидальная регургитация 1 ст. Больной госпитализирован для уточнения генеза кардиальных нарушений и их коррекции.

При поступлении состояние средней тяжести. Кожные покровы и слизистые бледные. Акроцианоз. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо. ИМТ 20,2 кг/м^2. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Расширение левой границы сердца на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичны. ЧСС 85 в минуту. АД 110/75 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Пастозность голеней.

По данным лабораторно-инструментального обследования: В общем анализе крови: нормохромная анемия легкой степени (Hb 109 г/л), СОЭ 35 мм/ч. В биохимическом анализе крови: гипопротеинемия 52,9 г/л, азотемия (креатинин 2,37 мг/дл, рассчетная СКФ по CKD-EPI 32,11мл/мин/1,73м^2, что соответствует ХБП С3В). Общий анализ мочи: белок 0,04 г/л, мочевой осадок без особенностей. На ЭКГ синусовый ритм 80 в мин, блокада задней ветви ЛНПГ, АВ блокада 1 степени, снижение вольтажа в стандартных и усиленных отведениях.

На основании изменений на ЭКГ и рестриктивного характера диастолической дисфункции у больного заподозрено развитие вторичного амилоидоза сердца на фоне множественной миеломы. Однако в биоптатах слизистой оболочки прямой кишки амилоид не выявлен, что является критерием исключения системного, но не локального амилоидоза сердца. Проведение «золотого стандарта» неинвазивной диагностики амилоидоза сердца - МРТ с гадолинием, нашему больному было невозможным, в связи с выраженной азотемией.

На фоне терапии ингибиторами АПФ, бета-блокаторами, диуретиками (верошпирон, фуросемид) отмечен не только регресс клинической симптоматики ХСН, но и улучшение показателей сократимости миокарда с увеличением ФВ ЛЖ до 59,2%.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует развитие у больного с множественной секретирующей миеломой рестриктивной диастолической дисфункции с клиникой ХСН, вероятно, обусловленной развитием вторичного амилоидоза сердца.

Полухина А.В.
ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ
Научные руководители:
Винницкая Елена Владимировна д.м.н.
Сандлер Юлия Григорьевна к.м.н.
ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ

ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННЫЙ ПОДХОД К ВЕДЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С ПЕРВИЧНЫМ СКЛЕРОЗИРУЮЩИМ ХОЛАНГИТОМ С ПРИЗНАКАМИ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка К., 45 лет, впервые поступила в отделение заболеваний печени в апреле 2016 г. с жалобами на общую слабость и выраженный кожный зуд.

Около 3-х лет назад при плановом обследовании впервые выявлен минимальный цитолитический синдром АЛТ/АСТ до 2 норм, (ГГТП, ЩФ не исследовались).

В феврале 2016 г. впервые отметила интенсивный кожный зуд по всему телу, при дообследовании выявлен выраженный холестатический (ЩФ 665) и умеренный цитолитический синдром (АЛТ 140, АСТ 96). Самостоятельно начала прием урсодезоксихолевой кислоты (УДХК) по 750 мг в сутки, после 4 недель приема – снижение ЩФ с 665 до 502. В апреле 2016 г. обследована в стационаре: цитолитический синдром до 5 норм, гипербилирубинемия до 2 норм (50/50), выраженный синдром холестаза ГГТП 684 (18 норм), ЩФ 600 (5 норм). Иммунологическое обследование: выявлены антинуклеарные аутоантитела (ANA) 6,2 (6 норм); AMA-M2 отрицательны, Ig G повышен до 1,3 норм.

По данным УЗИ органов брюшной полости - без особенностей.

Фиброэластометрия печени –11,6 кПа, что соответствует стадии фиброза F3 по METAVIR.

В рамках дифференциальной диагностики проведена МРХПГ: картина наиболее соответствует первичному склерозирующему холангиту (ПСХ), умеренная билиарная гипертензия.

Установлен диагноз: первичный склерозирующий холангит с признаками аутоиммунного гепатита.

В пользу диагноза ПСХ свидетельствуют данные МРХПГ, которая является золотым стандартом диагностики данного заболевания. В пользу аутоиммунного гепатита – неоднократное выявление ANA в высоком титре, высокая биохимическая активность (до 5 норм), а также повышение уровня Ig G.

Проведение пункционной биопсии печени (ПБП) для верификации диагноза было противопоказано, учитывая наличие билиарной гипертензии.

Терапия

Пациентке назначена терапия УДХК 1250 мг/сутки, на фоне которой отмечалось снижение показателей цитолитического синдрома (АЛТ 140/82, АСТ 106/74), тенденция к снижению холестаза (ГГТП 684/619, ЩФ 648/625). Однако, после 3-х месяцев терапии лабораторная динамика была недостаточна, клинически сохранялся выраженный кожный зуд.

Учитывая некупируемый на фоне приема 1250 мг УДХК кожный зуд, выраженный фиброз печени, признаки АИГ, пациентке назначена иммуносупрессивная терапия (ИСТ): будесонид 9 мг в сутки + азатиоприн 100 мг в сутки + УДХК 1500 мг/сутки, на фоне чего было отмечено снижение показателей цитолитического и холестатического синдрома до 1,5 норм, а также полное купирование кожного зуда.

При контрольном обследовании через 9 месяцев терапии отмечалось снижение эластичности печени с 11 до 7 кПа, нормализация показателей цитолиза и снижение холестатического синдрома (АЛТ 17, АСТ 22, ГГТП 78 2 н, ЩФ 160 1,5 н).

Гистологическое исследование печени остается основополагающим в диагностике аутоиммунного гепатита, однако, инвазивность процедуры, а также наличие ряда противопоказаний (как и в данном клиническом наблюдении), существенно ограничивают применение ПБП, поэтому решение о назначении ИСТ должно приниматься индивидуально в каждом конкретном случае, после комплексной оценки всех факторов. Невысокая активность гепатита и отсутствие у пациентки цирроза печени, позволили сделать выбор в пользу топического ГКС будесонида, который обладает меньшим количеством побочных эффектов.

Кейян В.А., Сандлер Ю.Г.
ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ
Научный руководитель:
Винницкая Елена Владимировна д.м.н.
ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ

СЛОЖНЫЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИХОРАДКИ НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА В ОТДЕЛЕНИИ ГЕПАТОЛОГИИ

Пациентка Е., 26 лет, поступила в отделение гепатологии ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова с жалобами на выраженную общую слабость, лихорадку, снижение веса.

Анамнез: заболевание манифестировало везикулярно-розеолезной сыпью верхней половины туловища, фебрильной лихорадкой. При осмотре инфекционистом признаки профильной патологии выявлены не были, в связи с чем госпитализирована в терапевтический стационар. Затем с учетом изменений ОАК (Нв 6,3 г\дл, тромбоциты 83 тыс., лейкопения 2,8 тыс. с нейтрофильным лейкоцитозом до 71 %) и данных миелограммы (обедненная клеточность) с диагнозом апластической анемии переведена в отделение гематологии ГКБ № 40. При дообследовании: цитолитический синдром до 10 норм, гипербилирубинемия до 3 норм, выраженная гипопротеинемия, гамма-глобулин, IgG в норме. Аутоантитела ANA,SMA,aLKM 1, AMA-M2- отрицательные. Инструментально: двусторонний гидроторакс, очагово-инфильтративные изменения левого легкого, расцененные как пневмония. С учетом выявленной спленомегалии и цитолитического синдрома, заподозрен серонегативный вариант аутоиммунного гепатита (АИГ). Проведена биопсия печени: высокоактивный гепатит ИГА Knodell 10. Лечение: пульс-терапия метипредом в дозе 1000 мг трижды, с переходом на пероральный прием.

В связи с неэффективностью терапии, наличием гепатита неуточненной этиологии, госпитализирована в МКНЦ. При поступлении состояние тяжелое, клинические проявления лихорадки, астенического синдрома, геморрагического синдрома, белково-энергетической

недостаточности, ИМТ 18,5. Лабораторно - прогрессирующее снижение гемоглобина до 5,9 г\дл, тромбоцитов до 57 тыс., лейкоцитов до 1,9 тыс., сохраняющийся цитолиз, снижение белка, гипербилирубинемия, повышение СРБ до 132. При оценке по упрощенной шкале IHAG 4 балла, диагноз АИГ исключен. В течение 3 суток проведена отмена преднизолона. При проведении КТ ОГК у пациентки с лихорадкой выявлена внутригрудная лимфаденопатия, 3 очаговых элемента в левом легком. Проводился дифференциальный диагноз между лимфомой, саркоидом, туберкулезом внутригрудных лимфатических узлов. Молекулярно-генетические и гистологические исследования мокроты и крови на tbc отрицательные. На фоне комплексной терапии последовало ухудшение состояния в виде нарастания гидроторакса и асцита, появления надключичной лимфаденопатии. По жизненным показаниям выполнено эндоскопическое УЗИ с тонкоигольной чреспищеводной биопсией образования заднего средостения. При патоморфологическом исследовании материала лимфатического узла выявлены очаги казеоза, лейкоцитарный детрит, при окраске по Цилю-Нильсену КУМ +, при микроскопии плевральной жидкости КУМ+. В тяжелом состоянии с диагнозом генерализованный туберкулез: поражение костного мозга, полисерозит, гепатит, туберкулезный сепсис переведена в ОРИТ центра №1 по борьбе с туберкулезом для специфической терапии. При уточнении возбудителя культивирована атипичная микобактерия M. kansasii.
Выводы: диагностический поиск причин лихорадки представляет собой сложную клиническую задачу. При верификации диагноза следует помнить о туберкулезе, в том числе и атипичных микобактериозах, которые и в настоящее время имеют большую медико-социальную значимость.

Евдокимов В.И., Дубровина А.С., Дубинин Н.М.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Чипигина Наталья Семёновна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СЛУЧАЙ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА, ВЫЗВАННЫЙ РЕДКИМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ BURKHOLDERIA CEPACIA

80% возбудителей инфекционного эндокардита (ИЭ) – грамположительные кокки. Одним из редчайших возбудителей ИЭ является Burkholderia cepacia, Гр- палочка, обладающая полирезистентностью ко многим резервным антибиотикам, в литературе описаны отдельные случаи заболевания с летальностью более 50%. Нами наблюдалась пациентка Ц. 34 лет, у которой в анамнезе был врожденный порок сердца ДМЖП с высокой легочной гипертензией, в возрасте 3 лет операция суживания легочной артерии. В 1999 г. ИЭ на митральном клапане (МК), в 2000 г. пластика ДМЖП, удаление вегетаций. В 2014 г. после родов увеличение митральной регургитации и реканализация ДМЖП. В марте 2015 г. - пластика ДМЖП и протезирование МК механическим протезом с сохранением подклапанных структур задней створки МК. В позднем послеоперационном периоде нагноение и расхождение послеоперационных швов, хронический стерномедиастинит, свищевая форма, в октябре 2015 – частичное удаление рукоятки и тела грудины, в январе 2016 – торакомиопластика раны местными тканями. В начале ноября 2016 г. у больной возникла лихорадка без видимой причины до 38,5°С с ознобами, был эпизод боли в пояснице, сопровождавшийся «темной» мочой. 20.11.16 госпитализирована с жалобами на ознобы, лихорадку до 39°С. При физикальном обследовании: рубец по срединной линии грудной клетки без инфильтративных изменений, периферических отёков нет, при аускультации лёгких - единичные влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца звучные, во всех точках пансистолический шум, проводится в левую подмышечную область. При ЭхоКГ 28.11.16 выявлена вегетация на МК размером 0,9х1,2 см,

диагностирован ИЭ протеза МК. Начата эмпирическая терапия комбинацией ванкомицина, рифампицина, гентамицина, на фоне чего сохранялась фебрильная лихорадка. После того, как при микробиологическом исследовании в 3 посевах крови получен рост Burkholderia cepacia, резистентностной к основным группам антибактериальных препаратов: меропенему, линезолиду, цефтазидиму, азлоциллину, имипинем/циластатину, пиперациллин/тазобактаму, и чувствительностью к хлорамфениколу с учётом безуспешности проводимой терапии и на основании литературных данных об эффективности бисептола при ИЭ, вызванном Burkholderia cepacia, был назначен бисептол внутривенно по 480мг/3р/сут. Через сутки температура нормализовалась, однако несмотря на стойко нормальную температуру через 5 дней развился эмбологенный инсульт в бассейне левой СМА с летальным исходом. Заключение: ИЭ, вызванный Burkholderia cepacia является трудной проблемой для врача. В силу полирезистентности бактерии стандартные алгоритмы лечения ИЭ оказываются бессильны. Исходя из литературных данных, эффективным препаратом считается бисептол, а в комбинации с кардиохирургическим лечением вероятность положительного исхода значительно возрастает. Однако тяжелая патология грудины в наблюдавшемся клиническом случае ограничила возможность хирургического вмешательства, что, возможно, способствовало негативному исходу при ИЭ с высоким риском эмбологенных осложнений.

Воронова М.Е., Прокопенко В.А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научный руководитель:
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО ВРОЖДЁННОГО ПОРОКА СЕРДЦА (ВПС): ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Больной З., 78 лет, госпитализирован в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на общую слабость, одышку в покое, удушье в положении лежа, отеки нижних конечностей.

В течение длительного времени считал себя здоровым. В 2010 г. Впервые, в возрасте 71 г., возник эпизод фибрилляции предсердий (ФП), а в качестве ее причины был диагностирован врожденный порок сердца (ВПС): двустворчатый аортальный клапан. Было предложено хирургическое лечение – транскатетерная имплантация аортального клапана (TAVI), от которого он отказался, мотивируя удовлетворительным самочувствием. Получал терапию бета-блокаторами, аспирином, бросил курить, продолжал работать. Ухудшение состояния с лета 2016 года, когда появилась и стала нарастать одышка при бытовых нагрузках. При обследовании выявлены признаки декомпенсации ХСН (гидроторакс и гидроперикард), постоянная форма ФП и снижение ФВ до 35% на фоне критического аортального стеноза: раскрытие створок 0,9см и аневризматическое расширение восходящей аорты, что делало невозможным проведение TAVI. Больному предложена операция на открытом сердце, от которой он отказался. В течение следующего года, несмотря на терапию периндоприлом 2,5мг, дигоксином 0,125 мг, бисопрололом 2,5 мг, апиксабаном 2,5 мг х 2 р/д, диувером 10 мг, явления ХСН прогрессировали, что требовало повторных госпитализаций. Настоящее ухудшение в течение последних двух недель.

При осмотре: состояние тяжелое. Ортопноэ. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Отеки ног до средней трети бедер. При перкуссии расширение всех границ относительной сердечной тупости, левой – до передней подмышечной линии. При аускультации сердечные тоны глухие, аритмичные за

счет ФП, систолический шум на верхушке. «Характерный» для аортального стеноза громкий систолический шум металлического тембра не выслушивается, что связано со снижением его интенсивности пропорционально снижению сократительной способности левого желудочка, особенно в условиях тахикардии. Пульс неправильный, слабого наполнения, 82-85 в мин. ЧСС 80-95 в мин. Дефицит пульса 10-15 в мин. АД 110/70 мм рт. ст.

При ХМ ЭКГ: на фоне ФП со средней ЧСС 102 в мин зарегистрировано 106 эпизодов парной ЖЭ и 10 пробежек ЖТ. По данным ЭхоКГ, на фоне ФП отмечена дилатация всех камер сердца и восходящей аорты. Кальциноз створок аортального клапана. Диффузный гипокинез миокарда левого желудочка, ФВ 9%. МР 2 ст., ТР 3 ст., АР 2 ст. Выраженная легочная гипертензия. Рассчитать трансаортальный градиент не представляется возможным вследствие малого ударного объема.

Установлен диагноз. Основной: ВПС: двустворчатый аортальный клапан. Аортальный стеноз. Аневризма восходящего отдела аорты. Аортальная недостаточность 2 ст. Митральная недостаточность 2 ст. Трикуспидальная недостаточность 3 ст. Легочная гипертензия. Постоянная форма ФП, пробежки ЖТ.

Осложнение: ХСН с низкой ФВ (9,21%) III ст., IV ФК NYHA. ХБП С 3А (СКФ 41,89 мл/мин).

Заключение: Представленный клинический случай иллюстрирует течение кальцинированного сужения устья аорты при первично-двухстворчатом клапане. Патология на протяжении долгого времени была скомпенсирована, однако, при отсутствии хирургического лечения за последний год, произошло прогрессирующее снижение ФВ ЛЖ до критической величины 9%, что свидетельствует о неблагоприятном прогнозе. В качестве дополнительных факторов риска у данного пациента следует рассматривать желудочковые нарушения ритма и дисфункцию почек.

Быстрова О.Р., Дамбаева О.Ц.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научные руководители:
Абрамова Антонина Аркадьевна к.м.н., доцент
Драгомирецкая Наталья Александровна к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА МЕЙГСА

Пациентка Р., 49 лет, поступила в кардиологическое отделение с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке и в покое, отеки нижних конечностей, увеличение живота в объеме, сердцебиение, слабость. Считает себя больной с 43 лет, когда впервые была выявлена перманентная форма фибрилляция предсердий, а в качестве ее причины диагностирован ревматический порок сердца: сочетанный митральный порок и недостаточность трикуспидального клапана. В возрасте 47 лет проведено протезирование митрального клапана механическим протезом и трикуспидального клапана биопротезом. Несмотря на постоянный прием варфарина под контролем МНО, перенесла 2 транзиторные ишемические атаки. Регулярно принимала диувер 20 мг, верошпирон 300 мг, варфарин 5 мг, дигоксин 0,125 мг, конкор 2,5 мг, однако в течение последнего года неоднократно отмечала эпизоды нарастания отечно-асцитического синдрома, требовавшие повторных госпитализаций каждые 2 месяца. В качестве причины частых декомпенсаций, у больной, получавшей большие дозы диуретиков, предполагалось развитие кардиального фиброза печени.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы и слизистые бледные. Акроцианоз. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо. В легких дыхание жесткое, не проводится слева ниже

угла лопатки, справа – ослаблено в нижних отделах. Перкуторный звук ниже угла лопатки слева тупой, справа ниже угла лопатки – притупление. Хрипы не выслушиваются. ЧДД 22 в минуту. Набухание шейных вен. Расширение левой границы сердца до передней аксиллярной линии. Тоны сердца приглушены, выслушивается «мелодия протезированных клапанов», акцент II тона над легочной артерией. Мерцательная аритмия с ЧЖС 120 в минуту, пульс 110 в минуту, дефицит пульса 10. АД 120/80 мм рт. ст. Живот увеличен в объеме за счет выраженного асцита. Отеки голеней.

По данным лабораторно-инструментального обследования: В общем анализе крови – СОЭ 21 мм/ч. В б/х анализе крови: синдром холестаза (общий билирубин 32,2 мкмоль/л). Ревмопробы отрицательны. ЭХОКГ: протезированные клапаны функционируют удовлетворительно, ФВ ЛЖ 65%. УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия и расширение воротной вены до 1,6-1,7 см, выраженный асцит. УЗИ малого таза: кистома левого яичника, кистозно-измененный правый яичник. Онкомаркеры СА-125 – 547,8 ЕД/л (норма <18), РЭА и СА19-9 в пределах нормы. Таким образом, отсутствие нарушений глобальной и локальной сократительной способности миокарда (ФВ 65%) и удовлетворительное функционирование протезированных клапанов, исключают ХСН, как причину развития отечно-асцитического синдрома у данной больной. В ходе проведенного дифференциального диагноза отечно-асцитического синдрома была выявлена опухоль яичников с 30-кратным увеличением уровня СА-125. Проводилась терапия ингибиторами АПФ, бета-блокаторами, сердечными гликозидами, варфарином, диуретиками (фуросемид, верошпирон), нитратами, антибиотиками с эффектом. Больная направлена к онкологу по месту жительства для решения вопроса об оперативном лечении.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует редкую причину возникновения отечно-асцитического синдрома – опухоль яичника (синдром Мейгса), своевременное выявление и оперативное лечение которой приводит к полному регрессу симптоматики и существенно улучшает прогноз.

Поскачей Д.С., Симбирцева А.С., Ермилова А.Н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Былова Надежда Александровна[1] к.м.н., доцент
Ильина Екатерина Юрьевна[2]
[1] - ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
[2] - ГБУЗ «ГКБ № 4 ДЗМ»

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С ГРАНУЛЕМАТОЗОМ ВЕГЕНЕРА И ПНЕВМОЦИСТНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ

Больная Н., 45 лет, на протяжении 15 лет отмечает постоянный кашель временами с мокротой различного характера и цвета. В течение 2 последних лет присоединилась заложенность носа, отделение из носовых ходов кровянистых корок, за год до поступления – острый средний отит слева, произведена тонзиллэктомия в связи с хроническим тонзиллитом. Вскоре появляется болезненность в стопах при нагрузке. За 3 месяца до поступления отмечает резкое ухудшение: боли в голеностопных, коленных, плечевых суставах, позже присоединились боли в икроножных мышцах. Амбулаторно выявленное повышение СОЭ, ревматоидного фактора (РФ) позволило заподозрить ревматоидный артрит, начата терапия метотрексатом 7,5 мг.

Спустя месяц от начала лечения появляется примесь крови в мокроте, по данным рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) – правосторонняя нижнедолевая пневмония. В пульмонологическом отделении последовательно назначались: азитромицин, цефтриаксон+амикацин,

ципрофлоксацин+рифампицин, сульперазон+азитромицин без должного клинического эффекта. КТ ОГК: двусторонняя полисегментарная бронхопневмония, атипичный генез? При повторном исследовании мокроты – пневмоциста. Назначен ко-тримоксазол – без значимого улучшения. По неэффективности антибактериальной терапии заподозрена ревматическая этиология поражения легких, назначен преднизолон. По данным рентгенограммы отмечалась положительная динамика, однако сохранилась лихорадка до 37,5°С. Больная выписана на амбулаторное долечивание (преднизолон, ко-тримоксазол).

С сентября больная отмечала периодически возникающие петехиальные кровоизлияния под ногтевое ложе, в области кутикул. При отмене преднизолона (1 день) возникли множественные мелкоточечные высыпания на переднелатеральной поверхности голеней. Возникло чувство онемения 3-их и 4-ых пальцев стоп и левой кисти. Больная госпитализирована в ревматологическое отделение, где на основании клинико-анамнестических данных, а так же высокого титра АНЦА в сыворотке (1/12080) был установлен диагноз гранулематоз Вегенера.

За 3 года с момента постановки диагноза, со слов больной, получено 10 курсов пульс-терапии (циклофосфан + ГКС). На фоне проводимой терапии у больной развился стероидный сахарный диабет (на данный момент компенсирован), артериальная гипертония, катаракта, а также грибковый эзофагит. С марта 2015 года поддерживающая терапия преднизолон + азатиоприн. Постоянно принимает ко-тримоксазол для профилактики рецидива пневмоцистной пневмонии (ПП). За месяц до настоящей госпитализации терапия ко-тримоксазолом была отменена больной самостоятельно. Кашель с мокротой, появившиеся на туловище единичные бугорки плотноватой консистенции, безболезненные, цвета нормальной кожи послужили поводом для обращения к врачу и очередной госпитализации. Кашель уменьшился после возобновления терапии ко-тримоксазолом. КТ ОГК: картина изменений в нижней доле правого легкого по типу бронхиолита, ретенционная киста нижней доли правого легкого, цилиндрические бронхоэктазы в средней доле правого легкого, данных за ПП нет. cAnca >8 Ед/мл, РФ 23,1 МЕ/мл, СРБ 12,2 мг/л.

Заключение: данный клинический случай представляет интерес в связи со сложностью дифференциального диагноза в начале заболевания, наличии анамнестических данных о ПП, внутрибольничная смертность от которой, по данным метаанализа Ward M.M., Donald F., составляет 45,7% случаев у больных с системными заболеваниями соединительной ткани.

Тутаев Н.А., Ершов А.Д., Дудин Д.К.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Логинова Татьяна Константиновна д.м.н., профессор
Андрияшкина Дарья Юрьевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

МАСТОЦИТОЗ ПОД МАСКОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ КРАПИВНИЦЫ

Пациентка М., 50 лет, с подозрением на системное заболевание соединительной ткани (СЗСТ), поступила в ревматологическое отделение (РО) 1 ГКБ 02.10.2017 г. с жалобами на периодически возникающие зуд и высыпания по всему телу, самостоятельно исчезающие через несколько минут/часов, боль в левой височной области, жжение и сухость во рту.

Анамнез: с октября 2016 г. - артралгии (в коленных, локтевых, плечевых, лучезапястных суставах) без признаков артрита, периодически принимала НПВС. В январе 2017 г. – острая боль в левой височной области, обследовалась и лечилась с диагнозом неврит лицевого нерва. С марта 2017 г. - спонтанное

появление и исчезновение зудящих пятен розового цвета по всему телу, особенно после приема душа, на фоне приема препаратов кальция в связи с остеопенией. Выполнена биопсия участка измененной кожи, получено заключение: «эпидермис истончен, сосочки сглажены, в мальпигиевой сети неравномерно выраженный межклеточный и внутриклеточный отек, вокруг сосудов верхней части дермы скопление лимфоидных клеток». В это же время отмечались кровянистые выделения из половых путей в течение недели (менопауза с 2015 г.), гинекологической патологии не выявлено. В апреле 2017 г. возникла гиперемия лица, отечность век, пальцев кисти - диагностирована рецидивирующая крапивница на фоне хронического заболевания органов ЖКТ. В июне 2017 г. проведены накожные аллергологические пробы с атопическими ингаляционными аллергенами, сенсибилизации не выявлено, иммунологические показатели (АНФ, АТ к ds-ДНК, АНЦА, IgE) в норме. Выявлен поверхностный гастродуоденит, дуоденогастральный рефлюкс, слабость кардии. Кроме того, ставились диагнозы бронхиальной астмы, синдрома раздраженной кишки, хронического панкреатита.

В дальнейшем сохранялись рецидивирующие высыпания, артралгии, боли в височной области. В сентябре 2017 г. присоединилось ощущение белой пелены перед глазами и жжения конъюнктивы, в связи с чем поступила в РО.

При осмотре: состояние удовлетворительное, кожные покровы нормальной окраски и влажности, на коже рук, лица, туловища распространенные эритематозно-уртикарные высыпания. Видимые слизистые обычной окраски, лимфоузлы не увеличены. По органам без особенностей.

Данные обследования: в анализах крови и мочи без отклонений от нормы. Ревматоидный фактор - 3,99 МЕ/л, АТ к двуспиральной ДНК-1,59 МЕ/мл, АТ к ядерным антигенам - 0,59. ЭКГ – норма, УЗИ органов брюшной полости – повышенная эхоструктура поджелудочной железы, ЭГДС – эрозивный гастрит. Консультирована дерматологом, диагностирован кожный мастоцитоз. Таким образом, данных за СЗСТ не получено.

Учитывая жалобы пациента (периодически возникающий зуд и высыпания по всему телу, исчезающие самостоятельно, боль в левой височной области, жжение и сухость во рту, пелена перед глазами), анамнез (артралгии, кровянистые выделения из половых путей, бронхиальная астма, отрицательные аллергологические пробы, нормальные иммунологические показатели, синдром раздраженной кишки, хронический панкреатит), данные осмотра (распространенные эритематозно-уртикарного высыпания) и инструментальных исследований (гастродуоденит, дуоденогастральный рефлюкс, слабость кардии, остеопения), данных биопсии, диагноз «мастоцитоз» по заключению дерматолога, был поставлен клинический диагноз: Системный мастоцитоз.

Несмотря на то, что мастоцитоз является редким заболеванием, данную патологию следует исключать у лиц с рецидивирующей крапивницей и системными проявлениями.

Зайцева В.В., Сиднева А.М., Ермилова А.Н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Былова Надежда Александровна к.м.н., доцент
Симбирцева Анна Сергеевна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ОХРОНОЗОМ

Пациент Ш., 64 года поступил в ревматологическое отделение с жалобами на боли во всех отделах позвоночника, правом тазобедренном суставе (ТБС).

Считает себя больным с 13 лет, когда появилась тугоподвижность в коленных суставах (КС), за медицинской помощью не обращался. Со слов: 1994 г. частичный разрыв левого ахиллова сухожилия, оперативное лечение. Выявлены изменения в поясничном отделе позвоночника, заподозрен анкилозирующий спондилоартрит, получал мануальную терапию. В 2007 г. - стационарное лечение по поводу болей в КС, артроскопия обоих КС, по результатам биопсии синовиальной оболочки и хряща, ревматологом поставлен диагноз охроноз. В 2011 г. перелом правой бедренной кости в средней трети, установлен интрамедуллярный штифт. В октябре 2013 г. эндопротезирование (ЭП) левого коленного сустава, в 2014 г. - правого. Многократно госпитализирован по поводу болей в суставах, последняя госпитализация в марте 2017 г. Постоянно принимает нимесулид 100 мг/сут. Настоящее ухудшение около 2 месяцев назад. Консультирован ревматологом, рекомендовано ЭП правого ТБС.

Объективно: Кожные покровы и видимые слизистые бледные с серым оттенком, пятна на щеках и ушах голубовато-серого оттенка. Передвигается с помощью костылей. Усилен кифоз грудного отдела, резко ограничена подвижность во всех отделах позвоночника, симптом Форестье 10 см. Укорочение правой ноги, контрактура правого ТБС. Неполное разгибание правого КС. Деформация проксимальных межфаланговых суставов. Боль при пальпации паравертебральных точек грудного отдела позвоночника (о.п.).

Рентгенография (Rg) костей таза: выраженный остеопороз. В проекции правого ТБС металлоконструкция. С обеих сторон выраженное сужение межпозвоночных (м/п) щелей, заострение краев вертлужных впадин, остеофиты. Слева - явления тендиноза. Расширение и неровность межсуставной щели в проекции симфиза. Неровность поверхностей лонных и седалищных костей.

Rg поясничного о. п.: сглаженность поясничного лордоза. Выраженный остеосклероз замыкательных пластин. Признаки остеопороза. Множественные остеофиты, явления спондилеза, спондилоартроза.

Rg грудного о. п.: неравномерное, значительное сужения м/п дисков. Склероз передней продольной связки с неравномерным утолщением. Остеофиты по краям замыкательных пластин на уровне Th VI-VIII позвонков. Грудной кифоз усилен. Левосторонний сколиоз.

Артроскопия КС: многочисленные фрагменты включений, окрашенные в темно-коричневый цвет, двойного лучепреломления нет.

Заключение офтальмолога: Катаракта. В области белка глазного яблока имеются темные включения с обеих сторон.

Диагноз: Вторичный алкаптонурический гонартроз, коксартроз. Алкаптонурический гиперостоз позвоночника. Функциональная недостаточность 3 степени. Охроноз.

Представленное клиническое наблюдение представляет интерес в связи с редкостью нозологической формы.

Терапия

Чумоватов Н.В.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Стаханов Владимир Анатольевич д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СОЧЕТАНИЕ ДИФФУЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА И ТУБЕРКУЛЕЗА ЛЕГКИХ НА ФОНЕ PULSE–ТЕРАПИИ

PULSE–терапия глюкокортикостероидными препаратами является одним из главных методов в лечении аутоиммунных заболеваний, включая диффузный токсический зоб. Однако, неизбежны серьезные осложнения, в том числе развитие инфекционных заболеваний.

Пациентка Р., 48 лет, поступила в ПТД №4 28.09.2017 с подозрением на туберкулез легких, из ГИКБ №2, где проходила лечение по поводу пищевого отравления. Пациентка жалуется на раздражительность, повышение АД, чувство сердцебиения, двоение в глазах, плаксивость. Респираторные жалобы отсутствуют. Из анамнеза стало известно, что пациентка больна диффузным токсическим зобом с 2015 года. С того времени назначен тирозол в стартовой дозе 30 мг в сутки с постепенным снижением дозы препарата. В июле 2017 года проведена плановая тиреодитэктомия, с последующим назначением PULSE – терапии метилпреднизолоном в дозе 500мг 1 раз в неделю. Ранее туберкулезом не болела, контакт с туберкулезными больными отрицает. При осмотре наблюдается выпячивание глазных яблок, бледные влажные кожные покровы, ЧСС-95, АД 140\90. Аускультативная картина без особенностей. Рост 170 см, вес 85 кг.

При проведении рентгенографии ОГК в прямой и правой боковой проекции, обнаружена группа очаговых теней малой интенсивности в S1-2 правого легкого. КТ ОГК подтвердила наличие у больной активного туберкулезного процесса. Однако, поставленная кожная иммунологическая проба с АТР «ДиаскинТест» дала отрицательный результат. Анализ мокроты методом люминенсцетной микроскопии показал наличие КУМ, что свидетельствует о выделении микобактерии туберкулеза в окружающую среду. По результатам комплексного обследования выставлен диагноз: Инфильтративный туберкулез S1-2 правого легкого МБТ (+). Диффузный токсический зоб 2 степени. Тиреотоксикоз средней степени тяжести, медикаментозно компенсированный. Эндокринная офтальмопатия, 2 степени, диплопия. Назначена химиотерапия по 1 режиму: изониазид+пиразинамид+рифампицин+спарфлоксацин, этамбутол противопоказан по заключению офтальмолога. Терапию пациентка переносит удовлетворительно.

Спустя 3 недели пациентка чувствуют себя лучше, наблюдается положительная рентгенологическая динамика. Бактериовыделение методом люминенсцетной микроскопии,посева и ПЦР не обнаружилось. Решением ЛКП принято о продолжении химиотерапии по той же схеме до следующего рентген контроля. Прогноз для жизни у данной пациентки относительно благоприятный. При соблюдении всех рекомендаций и назначений врача планируется выздоровление пациентки от туберкулеза легких и перевода аутоиммунного заболевания в длительную ремиссию.

Данный клинический пример показывает, к каким серьезным осложнениям может привести PULSE–терапия. Проводя ее, риск возникновения тяжелых инфекционных заболеваний резко возрастает, в том числе туберкулеза легких.

Маштагова Х.М., Плиева М.М., Ажигова А.М., Абубакарова Б.З.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Нагибина Маргарита Васильевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

НЕЗНАНИЕ - НЕ ДОВОД. НЕВЕЖЕСТВО - НЕ АРГУМЕНТ

Больная 37 лет, больной считает себя с января 2017 года, когда на фоне полного здоровья появилась диарея (2-3 раза в сутки), неприятные ощущения в животе и незначительная одышка. В течение трех месяцев не лечилась, к врачам не обращалась. За это время потеряла 10 кг веса (исходный – 64 кг). В апреле 2017-го года в связи с ухудшением состояния и однократным эпизодом синкопе на фоне спастических болей в животе, обратилась в диагностический центр г. М., где по результатам колоноскопии (наличие язвы в терминальном отделе подвздошной кишки) был предположен диагноз болезнь Крона. Госпитализирована в ЦРБ. Проводилось лечение сульфасалазином, метипредом, ципролетом, метронидозолом и линексом. Выписана с положительным эффектом (по результатам повторной колоноскопии – исчезновение язвы).

В сентябре стала отмечать нарастание одышки, лихорадку до 39,8°С, ограничившую в течение нескольких дней физическую активность больной. 1-го октября госпитализирована БСМП в отделение ОРИТ ЦРБ с предварительным диагнозом двусторонняя пневмония. В ходе обследования выявилась положительная реакция на ВИЧ.

Родственниками была перевезена в ОРИТ ИКБ №2 г. Москвы с диагнозом ВИЧ-инфекция, двусторонняя пневмония неясной этиологии. Методом ИФА-диагностики от 9.10.17г. подтверждён диагноз ВИЧ-инфекция. 10.10.17г. проведен иммунный блот (+).

При поступлении состояние больной тяжелое. Уровень сознания по шкале Глазго 15 баллов. Контактна, адекватна, ориентирована. Менингеальных знаков и грубой очаговой неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледные, теплые, влажные, чистые. Больная пониженного питания, t – 36,6°С. Дыхание самостоятельное, поверхностное. ЧДД – 36/мин. Sa_{O2} – 73 % на атмосферном кислороде. При ингаляции увлажненного O_2 – 95%. Аускультативно дыхание проводится с двух сторон, ослаблено по задне-боковым поверхностям, там же крепитирующие хрипы. АД 105/70 мм рт.ст. ЧСС – 114/мин. Живот не вздут, мягкий, на пальпацию не реагирует. Перистальтика не выслушивается. Тошноты, рвоты нет. Мочеиспускание по катетеру, диурез сохранен. В ОРИТ выполнена катетеризация центральной вены, мочевого пузыря, рентгенологическое исследование ОГК, УЗИ ОБП, почек, органов малого таза. Экспресс-тест на ВИЧ +. В анализе крови лимфопения (3,4 %), нейтрофилы – 93,9%, моноциты – 1-2,

Иммунный статус: CD 4 – 1% (3 клетки на мкл), CD8 – 22% (48 клеток на мкл). CD4/CD8 = 0,05.

По результатам рентгенографии органов грудной клетки от 8.10.17г. – картина двусторонней полисегментарной пневмонии. По результатам ПЦР бронхоальвеолярного лаважа от 11.10.17г. доказана пневмоцистная этиология пневмонии.

11.10.17г. проведена ПЦР образца фекалий, диагностирован криптоспоридиоз.

Заключительный диагноз: ВИЧ-инфекция, ст 4В, фаза прогрессирования вне АРТ: двусторонняя интерстициальная пневмоцистная пневмония. Криптоспоридиоз. Орофарингеальный кандидоз.

После стабилизации состояния (снижения температуры тела, уменьшения одышки) больной назначена антиретровирусная терапия.

Таким образом, исключен первоначальный диагноз болезнь Крона.

Клинический случай интересен тем, что сопровождался полиморфизмом проявлений. Однако настороженность врачей в отношении ВИЧ-инфекции, знание её манифестных симптомов и оппортунистических заболеваний должны предотвратить подобные диагностические ошибки.

Мамутова Э.М., Ермилова А.Н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Былова Надежда Александровна к.м.н., доцент
Симбирцева Анна Сергеевна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ПСОРИАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ

Пациент Л., 60 лет поступил с жалобами на боли в суставах верхних и нижних конечностей, резкую ограниченность в движениях из-за чего не способен выполнять работу.

Впервые жалобы возникли в возрасте 22 лет, когда появились боли и ограничения движений в коленях. Изменений кожи над областью поражения не отмечал. Также в течение года возникали эпизоды фебрильной лихорадки, не связанные с суставным синдромом. Отмечает периодическое появление бляшек на коже в паховой области (впервые в возрасте 20 лет), по данному поводу за медицинской помощью не обращался.

Со слов: был неоднократно госпитализирован по поводу болевого синдрома, также перенес инсульт в 2008 году. В августе 2015 году появилась боль в пястно-фаланговых суставах обеих рук, наиболее выраженная в утренние часы и сопровождающаяся утренней скованностью в течение 1 часа. Появились жалобы на слабость рук в течение всего дня.

В декабре 2015 года был поставлен диагноз ревматоидный артрит и проведено лечение: внутрисуставное введение глюкокортикоидов в пястно-фаланговые суставы.

После выписки был рекомендован метотрексат (от препарата отказался из-за непереносимости).

В июле 2016 года появились боли в поясничной области, сопровождающиеся скованностью, и в правом тазобедренном суставе, из-за чего отмечает изменение походки (правой ногой он будто «очерчивал» окружность).

В сентябре 2016 года прошел повторный курс глюкокортикоидов. После проведенного лечения отмечает улучшение состояния.

С последнего эпизода обострения и до нынешней госпитализации постоянно принимал лефлуномид 10 мг/сутки, болевой синдром купировал кетопрофеном.

Поступил в больницу для планового обследования и коррекции терапии.

Объективно: кожные покровы бледные, псориатические бляшки в паховой области, на внутренних поверхностях бедер и задних поверхностях голеней с двух сторон. Умеренное увеличение пястно-фаланговых суставов обеих кистей, незначительно болезненные при пальпации. Кожные покровы над суставами несколько гиперемированы. Тибиальная девиация, деформация большого пальца стопы. Остальные системы без особенностей.

Клинический анализ крови: нормохромная анемия легкой степени тяжести, СОЭ 15 мм/ч

Иммунологическое исследование: ревматоидный фактор – 5 МЕ/мл

Рентгенография пястно-фаланговых суставов кистей: Выраженный распространенный остеопороз. Множественные кистовидные просветления суставной ткани. Сужение щели большинства суставов, оссификация краев суставов. Эрозий, вывихов, подвывихов не определяется.

Консультация ревматолога: на основании жалоб, комплекса лабораторно-инструментальных исследований можно думать о псориатическом артрите, хроническом ассиметричном полиартрите с

преимущественным поражением пястно-фаланговых суставов кистей и стоп, активность высокая, стадия II, функциональная недостаточность 3.
Данный клинический случай интересен особенностями клинических проявлений псориатического артрита, длительно протекающего под маской ревматоидного артрита.

Советова С.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Островская Юлия Игоревна к.м.н.
ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ»

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР ОСТРОГО Q-ИНФАРКТА МИОКАРДА НИЖНЕЙ СТЕНКИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА С ЭЛЕВАЦИЕЙ СЕГМЕНТА ST У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ

Больная Б., 31 год. Наличие хронических заболеваний отрицает. Активно занималась фитнесом. Прием гормональных препаратов, курение, потребление алкоголя отрицает. Семейный анамнез кардиоваскулярными заболеваниями не отягощен. Ухудшение состояния возникло внезапно 07.08.2017, когда почувствовала озноб, общую слабость, предобморочное состояние, жгучие боли за грудиной продолжительностью более 15 минут с иррадиацией в левую руку, нижнюю челюсть, под левую лопатку. 08.08.2017 поступила по СМП в отделение ОРИТ. На догоспитальном этапе: клопидогрел 300 мг, гепарин 5000 Ед, аспирин 100 мг, трамадол с минимальным положительным эффектом в виде незначительного уменьшения интенсивности ангинозного приступа. При поступлении: состояние тяжелое. АД = 114/62 мм рт.ст., ЧСС = 65 уд. в мин. На ЭКГ: ритм – синусовый, отклонение ЭОС вправо. Элевация S-T в отведениях II, III, aVF. Депрессия S-T I, aVL, V1, V2, V3, V4. Картина острой перегрузки правых отделов сердца. В 01:45 произошло внезапное ухудшение состояния больной, на ЭКМ зафиксирована фибрилляция желудочков. Сознание и спонтанное дыхание отсутствовали. Пульс на магистральных артериях не определялся, появился тризм жевательной мускулатуры и непроизвольное мочеотделение. Состояние расценено как клиническая смерть. Реанимационные мероприятия были проведены в полном объеме, включая электрическую дефибрилляцию в дозе 360 Дж, однократно. Спустя 3 минуты был восстановлен синусовый ритм, неврологического дефицита не отмечено. АД стабильное, 110/70 мм рт.ст., без инотропной поддержки. В биохимическом анализе крови - значимое повышение уровня кардиоспецифических ферментов: КФК общ. 468 МЕ/л, СК-МВ 16,0 мкг/л, тропонин 0,760 мкг/л, АСТ 76 МЕ/л, АЛТ 130 МЕ/л, ЛДГ общ. 538 МЕ/л, в связи с чем пациентка в экстренном порядке доставлена в рентгеноперационную для выполнения КАГ. На коронароангиографии - окклюзия дистального русла ПКА, левая коронарная артерия контрастируется на всем протяжении. Эхо-КГ: акинез базального и среднего сегментов нижней стенки ПЖ, гипокинез базального сегмента МЖП и апикального сегмента свободной стенки ПЖ. Спустя 12 часов от начала болей произошло нарастание кардиоспецифических ферментов: КФК общ. 2202 МЕ/л, тропонин 10,760 мкг/л, АСТ 274 МЕ/л, АЛТ 121 МЕ/л, ЛДГ общ. 1003 МЕ/л. Диагностический поиск включал в себя дифференциальный диагноз между СКВ, антифосфолипидным синдромом, другими системными заболеваниями (васкулитами) и наследственной тромбофилией. Системную красную волчанку позволило исключить отсутствие антител к нативной ДНК, волчаночных антикоагулянтов и отрицательный антинуклеарный фактор. Маркеры антифосолипидного синдрома (АТ кардиолипину и бета-2-гликопротеину) так же не были обнаружены. Для выявления других системных заболеваний были проведены тесты на антитела к миелопероксидазе и к протеиназе-3, которые оказались отрицательными. Заподозрена гематогенная тромбофилия. В результате генетического обследования

обнаружена гомозиготная мутация в генах MTHFR и PAI-I. Таким образом, развитие инфаркта миокарда у данной пациентки обусловлено наличием наследственной тромбофилии, что является статистически очень редким явлением.

Серен-оол В.В.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Нагибина Маргарита Васильевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

ВИЧ - ДИССИДЕНТСТВО

ВИЧ-диссидентство – это общественное движение, которое делится на 2 направления:
1 - Люди, отрицающие ВИЧ и считающие инфекцию уловкой фармацевтов для зарабатывания денег или выдумкой правительства для контроля над населением.
2 - Современная медицина не способна излечить ВИЧ, поможет только народная медицина или религия.
Убежденные этой идеей, ВИЧ - инфицированные отказываются лечить не только себя, но и своих детей. В итоге, часто происходят случаи, когда активисты этого движения сами умирают от СПИДа, так как поздно начатое лечение не приносит терапевтического эффекта.
Цель. Показать к чему приводит лечение нетрадиционной медициной и позднее обращение за квалифицированной медицинской помощью.
Материалы и методы. Больная К. 54 лет поступила 17.10.2017 г. в инфекционное отделение ИКБ №2 г. Москвы с жалобами на слабость, потерю веса и высыпания на коже и слизистых.
Из анамнеза заболевания известно, что с декабря 2016 г. стала отмечать слабость, повышение температуры тела до 37,5 С, частые ОРВИ, послабление стула. Обследовалась амбулаторно в Республике Дагестан, выявлены АТ к ВИЧ, состоит на учете МГЦ СПИД, назначена АРТ, однако больная не принимала лекарства, так как попала под влияние группы в соцсети, пропагандирующей нетрадиционные способы лечения. Самостоятельно лечилась китайской и исламской народной медициной. С 2000 г. страдает хроническим гепатитом С (не лечилась).
С марта 2017 г появились синюшно-багровые пятна размером 1 см на коже лица и правой верхней конечности. За последние 3 месяца количество кожных элементов увеличилось, потеряла в весе 14 кг, в связи с чем, самостоятельно обратилась в РОНЦ им. Н.Н. Блохина. Оттуда, после обследования, направлена в ИКБ № 2 с направительным диагнозом ВИЧ - ассоциированная саркома Капоши.
Объективно: состояние средней степени тяжести. Сознание - ясное. Температура тела 36,6ºС. Кожные покровы и видимые слизистые бледноваты. На коже лица, шеи, грудной клетки, живота и конечностей визуализируются множественные образования разного размера от 0,5 до 2 см в диаметре синюшно-багрового цвета, плотные, безболезненные и легко смещаемые при пальпации. ЧДД 18 в мин, ЧСС 76 уд/мин, АД 110/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края правой реберной дуги на 4 см, безболезненна при пальпации. Из анализов известно: ИФА - АТ к ВИЧ +, ИБ +, Anti-HCV (сум) +, онкомаркеры - раковый антиген СА-125 60,50 Ед/мл. В анализе крови анемия легкой степени, лимфопения (22,5%), нейтропения (47,2%), СОЭ 18мм/ч.
Иммунный статус: CD 4 -23% (143 клетки), CD 8 – 40% (248), CD4/CD8=0,58. ПЦР HIV-1 РНК обнаружена 1164546 копии/мл.
На ЭГДС - эндоскопическая картина саркомы Капоши пищевода.
На КТ органов грудной клетки - разнокалиберные диссеминации в легкие, выраженной лимфаденопатии средостения и аксиальной группы, двухстороннего гидроторакса.

Клинический диагноз: ВИЧ - инфекция ст 4 В, фаза прогрессирования вне АРТ: генерализованная саркома Капоши. Сопутствующие заболевания: хронический гепатит С.
Назначена АРВТ в условиях стационара по схеме: дарунавир 800 мг 1 раз в день+ ритонавир 100 мг 1 раз в день, зилокомб 450 мг 2 раза в сутки. На 1 месяц.
Результаты. Прогноз для жизни неблагоприятный. Больная не привержена лечению.
Выводы. ВИЧ - диссиденты дают больным людям ложную надежду выздоровления при помощи средств нетрадиционной медицины или отсутствия болезни, а здоровым – ложное ощущение их собственной безопасности.

Плиева М.М., Маштагова Х.М., Ажигова А.М., Абубакарова Б.З.
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России
Научный руководитель:
Мусин Рашид Сяипович д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

ИСКУССТВО ПОДБОРА ТЕРАПИИ КОМОРБИДНЫМ БОЛЬНЫМ

Пациент Ф., 81 года, пенсионер, проходил лечение в ПИТ отделения ОНМК. Жалобы на речевые нарушения.
Анамнез заболевания: Заболел остро, когда нарушилась речь. Вызванной бригадой СМП доставлен в ГКБ им. И.В. Давыдовского. После осмотра невролога, проведения КТ головного мозга, рентгенографии органов грудной клетки госпитализирован в ПИТ отделения для больных с ОНМК.
Анамнез жизни (со слов пациента): Около 2-х лет страдает мерцательной аритмией. Кроме того, страдает артериальной гипертензией с максимальным подъемом цифр АД до 200/100 мм рт.ст.
Со слов пациента, принимает Тромбо-АСС, Эналаприл.
Объективно: Состояние пациента средней степени тяжести. Кожные покровы обычной окраски и влажности, теплые. Голени и стопы пастозны. Кожные покровы обеих голеней трофически изменены. Температура тела 36,6°С. Дыхание самостоятельное, ритмичное, клинически компенсированное. ЧДД 17 в 1 минуту. Аускультативно дыхание жесткое, равномерно проводится с обеих сторон, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, аритмичные. ЧСС 74 в 1 минуту. АД 140/90 mmHg. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, не вздут, участвует в акте дыхания, при пальпации безболезненный, перистальтика выслушивается. Симптом поколачивания отрицательный с двух сторон. Мочеиспускание произвольное, дизурических явлений нет.
Неврологический статус: В сознании. Ориентирован в месте, времени, собственной личности. Моторная афазия. Менингеальных знаков нет. Глазные щели и зрачки D = S, фотореакции сохранены, живые. Движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет. Наличие гемианопсии выявить не представляется возможным из-за речевых нарушений. Лицо асимметричное. Нёбный и глоточный рефлексы сохранены, живые. Язык в полости рта по средней линии, из полости рта не высовывает из оральной апраксии. Четких парезов нет. Мышечный тонус значимо не изменен, D=S. Сухожильные рефлексы D = S, снижены. Патологических стопных знаков нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно с двух сторон. Чувствительность не нарушена. Функции тазовых органов контролирует.
Диагноз: Основной: Ишемический инсульт в бассейне левой средней мозговой артерии, кардиоэмболический патогенетический вариант. Фон: Постоянная форма фибрилляции предсердий.
Сопутствующий: Артериальная гипертензия 3 ст, III ст, риск 4. ИБС. ПИКС. Хроническая постинфарктная аневризма верхушки левого желудочка без тромбоза. Хроническая сердечная недостаточность. НК 2Б. Стенозирующий атеросклероз экстракраниальных отделов

брахиоцефальных артерий со стенозами малых градаций. Облитерирующий атеросклероз артерий нижних конечностей. Варикозная болезнь нижних конечностей. OU-Начальная катаракта. Ангиосклероз сетчатки. Макулодистрофия.

Проведено лечение: Режим палатный; Стол ОВД; Контроль АД, ЧСС дважды в сутки; Физ. р-р 400,0+ KCl 4% 20,0+ MgSO4 25% 10,0 в/в кап; Аспирин 125 мг 1 раз в сутки; Метопролол 12,5 мг 2 раза в сутки, Эналаприл 5 мг 2 раза в сутки, Омез 20 мг 2 раз 1 в сутки, Доксазозин 4 мг 1 раз в сутки, Верошпирон 25 мг 1 раз в сутки; Лазикс 40 мг 1 раз в сутки; Варфарин 2,5 мг 2,5 таб., Эниксум 0,4 п/к 2 раза в день.

На фоне проводимого лечения состояние пациента с положительной динамикой в виде увеличения общей активности пациента, увеличения толерантности к физическим нагрузкам, стабилизации гемодинамических показателей на нагрузку, расширения двигательного режима, улучшения динамического равновесия, уменьшения речевых нарушений, восстановления спонтанной речи и письма.

Белянина С.В.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научный руководитель:
Туманова Ольга Владимировна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА, ПОЛУЧАЮЩЕГО АНТИ-VEGF ТЕРАПИЮ В ТЕЧЕНИЕ ТРЁХ ЛЕТ

Пациент И. Возраст: 77 лет. Пол: муж. Род деятельности: преподаватель, художник. Первое обращение в 2008 году. Анамнез: Страдает гипертонической болезнью, принимает препараты снижающие давление (атенолол, нормазепин).

Диагноз при обращении в 2008 году:

OD: Артифакия, центральная хориоретинальная дистрофия (ЦХД), оперированная отслойка сетчатки, разрыв в МЗ, вторичная глаукома.

OS: Открытоугольная глаукома, полярная катаракта, возрастная макулярная дегенерация (ВМД) влажная форма.

Результаты обследования в 2008 году:

Острота зрения:

OD: 0,3 sph – 2,5; OS: 0,03 sph – 9,0;

Была проведена операция факэмульсификации катаракты с имплантацией интраокулярной линзы OS.

Vis до операции OS sph -9,0 = 0,15; Vis после операции OS sph -3,0 = 0,9

В декабре 2014 года обратился с жалобами на снижение зрения OS.

Результаты обследования в 2014 году:

Был проведен комплекс исследований: Оптическая когерентная томография (ОКТ)с оценкой максимальной толщины сетчатки в перимакулярной области (ТС), толщины сетчатки в фовеа (ТС в фовеа) и величины макулярного отёка(МО) пигментного эпителия(ПЭ) и нейроэпителия сетчатки(НЭ); определение остроты зрения(vis).

OS: Наблюдается элевация ПЭ и НЭ.

Ноябрь: ТС = 331 мкм; ТС в фовеа = 281 мкм.

Начало декабря: ТС = 450 мкм; ТС в фовеа = 300 мкм;

Конец декабря: ТС = 417 мкм; ТС в фовеа = 332 мкм;

Vis OS sph -3,0 =0,7

В 2014 году диагностирована периферическая витреохориоретинальная дистрофия сетчатки OS. Проведена ППЛК (периферическая профилактическая лазерокоагуляция).

Диагноз в 2014-2015 году:

OD – Артифакия, оперированная отслойка сетчатки, ЦХРД, разрыв в МЗ, вторичная глаукома.

OS – Артифакия, ВМД влажная форма, открытоугольная 1а глаукома.

Лечение:

Пациент неоднократно проходил лечение по поводу возрастной макулярной дегенерации. А именно получал анти-VEGF терапию (интравитреальные инъекции препаратов Луцентис и Эйлеа).

Антиглаукомная терапия осуществляется препаратом Азопт OD (ингибитор карбоангидразы), в последствии замена на Арутимол 2 р. в день.

Результаты динамического наблюдения пациента в 2015 году (OS):

1. Январь:

ТС = 431 мкм; ТС в фовеа = 273 мкм; МО (отслойка НЭ) = 86 мкм

ТС = 426 мкм; ТС в фовеа = 281 мкм; МО(НЭ) = 137 мкм; МО(ПЭ) = 125 мкм

2. Проведена ИВИ Луцентис OS

ТС = 375 мкм; ТС в фовеа = 305 мкм; элевация ПЭ. Динамика положительная, меньше отёк НЭ.

Февраль:

Жалобы: Покраснение глаз.

Осмотр:

Небольшая смешанная инъекция, роговица прозрачная , блестящая, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, зрачок в центре, округлый, 3,0 мм, положение ИОЛ правильное, границы области ДЗН четкие, рефлекс глазного дна розовый.

ТС = 297 мкм; ТС в фовеа= 208 мкм

3. Март:

ТС = 302 мкм; ТС в фовеа = 224 мкм; МО = 49 мкм, локально ОПЭ.

ТС= 330 мкм; ТС в фовеа = 236 мкм; МО (ОПЭ) = 82 мкм.

ТС = 344 мкм; ТС в фовеа = 208 мкм; МО (ОПЭ) = 94 мкм.

ТС = 285 мкм; ТС в фовеа= 172 мкм.

4. Апрель:

ТС = 306 мкм; ТС в фовеа = 208 мкм; МО = 29 мкм; Локальная отслойка ПЭ сохраняется, но динамика положительная в сравнении с 03.15.

ТС = 317 мкм; ТС в фовеа = 245 мкм

vis OS sph – 3,5 D = 0, 9 – 1, 0

5. Проведена ИВИ Луцентис OS

6. Май:

ТС = 314 мкм; ТС в фовеа = 204 мкм; МО (Отслойка ПЭ) = 49 мкм.

vis OS sph – 3,0 D = 0, 9

7. Июнь:

ТС = 342 мкм; ТС в фовеа = 200 мкм; МО (отслойка ПЭ) = 110 мкм.

ТС = 319 мкм; ТС в фовеа = 251 мкм

vis OS sph – 3,0 D = 0, 9

8. Август:

ТС = 339 мкм; ТС в фовеа = 317 мкм; отслойка ПЭ и НЭ.

vis OS sph – 3,0 D = 0, 8

Tn OS = 12
Tp OD = N
9. Проведена ИВИ Луцентис OS
10. Сентябрь:
ТС = 322 мкм; ТС в фовеа = 200 мкм; ОПЭ = 65 мкм (положительная динамика).
vis OS sph – 3,0 D = 0, 8 - 0,9
Tn = 8
11. Октябрь:
ТС = 328 мкм; ТС в фовеа = 258 мкм; наблюдается отслойка ПЭ
vis OS sph – 3,25 D = 0, 8 - 0,9
Tn = 8
12. Ноябрь:
ТС = 371 мкм; ТС в фовеа = 244 мкм; МО (ОПЭ) = 132 мкм.
ТС = 319 мкм; ТС в фовеа = 268 мкм; элевация ПЭ.
vis OS sph – 3,25 D = 0, 8
Tn = 12
13. Декабрь:
ТС = 322 мкм; ТС в фовеа = 288 мкм; элевация ПЭ
vis OS sph – 3,0 D = 0,9
Tn = 10
2016 год:
14. Февраль:
ТС = 326 мкм; ТС в фовеа = 327 мкм; усиление ОНЭ и ОПЭ (динамика отрицательная);
vis OS sph – 3,0 D = 0,8;
Tn = 9;
15. Проведена ИВИ Луцентис OS;
ТС = 349 мкм; ТС в фовеа = 332 мкм; МО сохраняется.
vis OS sph – 3,0 D = 0,5
ТС = 323 мкм; ТС в фовеа = 292 мкм; сохраняется ОПЭ и ОНЭ
vis OS sph – 3,25 D = 0,8
Tn = 12
16. Март:
ТС = 307 мкм; ТС в фовеа = 265 мкм; ОПЭ; друзы.
vis OS sph – 3,0 D = 0,8
Tn = 8-9
17. Апрель:
ТС = 376 мкм; ТС в фовеа = 273 мкм; отёк ПЭ и НЭ.
vis OS sph - 3,0 D = 0,7 – 0,8
Tn = 14 - Назначен Диакарб, 3 дня
ТС = 350 мкм; ТС в фовеа = 258 мкм; отёк ПЭ и НЭ.
Tn = 10
OS – периферическая ЛКС (лазерная коагуляция сетчатки)
ТС = 382 мкм; ТС в фовеа = 273 мкм; отёк ПЭ и НЭ.
18. Проведена ИВИ Эйлеа OS;
ТС = 403 мкм; ТС в фовеа = 245 мкм; МО (ОПЭ) = 119 мкм; ОС (ОНЭ) = 106 мкм.

vis OS sph – 3,0 D = 0,6;
Май:
ТС = 339 мкм; ТС в фовеа = 245 мкм; отёк ПЭ и НЭ – положительная динамика.
vis OS sph – 3,0 D = 0,5;
Т = 9;
ТС = 305 мкм; ТС в фовеа = 231 мкм; элевация ПЭ;
19. Июнь:
ТС = 319 мкм; ТС в фовеа = 257 мкм; локальный отёк ПЭ.
vis OS sph - 3,5 D = 0,6
20. Июль:
ТС = 404 мкм; ТС в фовеа = 302 мкм; отёк ПЭ и НЭ.
vis OS sph - 3,5 D = 0,4
Тп = 11-13
21. Проведена ИВИ Луцентис OS;
ТС = 401 мкм; ТС в фовеа = 294 мкм; отёк ПЭ и НЭ.
vis OS sph - 3,5 D = 0,5
Тп = 8
ТС = 333 мкм; ТС в фовеа = 254 мкм; отёк ПЭ и НЭ положительная динамика.
22. Август:
ТС = 297 мкм; ТС в фовеа = 242 мкм;
Vis OS sph - 3,5 D = 0,6
23. Октябрь:
ТС = 301 мкм; ТС в фовеа = 241 мкм; отёк ПЭ.
vis OS sph - 3,5 D = 0,7
Тп = 14
24. Февраль:
ТС = 302 мкм; ТС в фовеа = 231 мкм; отёк ПЭ.
vis OS sph – 3,0 D = 0,8
Тп OS = 12
25. Март:
ТС = 359 мкм; ТС в фовеа = 231 мкм; МО = 130 мкм.
vis OS shp – 3,0 D = 0,5
Назначен Ретиноламин: 10 дней OS
26. Апрель:
ТС = 300 мкм; ТС в фовеа = 227 мкм; отёк ПЭ.
vis OS sph – 3,0 D = 0,7 – 0,8
27. Проведена ИВИ Эйлеа OS;
ТС = 293 мкм; ТС в фовеа = 231 мкм; отёк ПЭ.
vis OS sph – 3,0 D= 0,8
ТС = 274 мкм; ТС с фовеа = 175 мкм (положительная динамика),
Тп = 8
28. Июнь:
ТС = 342 мкм; ТС в фовеа = 195 мкм; МО = 86 мкм. Элевация НЭ и ПЭ.
Тп = 13
29. Проведена ИВИ Эйлеа OS;

ТС = 347 мкм; ТС в фовеа = 180 мкм; МО (ОПЭ) = 98 мкм.
vis OS sph – 3,0 D = 0,8
Tn = 9
Тобрадекс 3 р. в день
30. Июль:
ТС = 282 мкм; ТС в фовеа = 155 мкм (положительная динамика);
vis OS sph – 3,0 D= 0,7
Tn = 9
ТС = 274 мкм; ТС в фовеа =163 мкм
Tn = 10.
31. Проведена ИВИ Эйлеа OS
32. Август:
ТС = 302 мкм; ТС в фовеа = 204 мкм; МО (ОПЭ) = 72 мкм
vis OS sph – 3,0 D= 0,6 – 0,7
Tn = 7
ТС = 272 мкм; ТС в фовеа = 184 мкм (слои прилежат плотно)
В настоящее время пациент И. продолжает медикаментозную терапию.
Выводы: анти-VEGF терапия улучшает функциональное состояние области макулы у пациентов с ВМД, способствует восстановлению структурной целостности желтого пятна, уменьшению толщины сетчатки в центральной зоне и толщины сетчатки в перимакулярной области.

Сомов Д.В., Митрейкина Е.А., Кузьмина Е.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна д.м.н., профессор
Клименко Алеся Александровна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ПЕРИПАРТАЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) – редкая форма первичной приобретенной дилатационной кардиомиопатии, ассоциированной с беременностью и с развитием дисфункции левого желудочка (ЛЖ) и сердечной недостаточности. Заболеваемость такой тяжелой, с высоким риском летальности, кардиомиопатией составляет 1 случай на 4000-15000 родов. Разница в эпидемиологических данных связана, как с редкостью данной патологии, так и отсутствием многоцентровых исследований.

Пациентка О., 38 лет 11.10.17 поступила в ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на слабость, одышку, сердцебиение и отеки нижних конечностей. За 5 дней до госпитализации появились колющая боль в левой половине грудной клетки, сердцебиение и одышка. В поликлинике назначен небиволол, сердцебиение уменьшилось, однако прогрессирующая одышка вплоть до удушья стала основанием для госпитализации. Из анамнеза известно, что 17.08.17 родила здорового ребёнка, 5-е естественные роды, кормила грудью. В конце последнего триместра отмечала повышение АД до 150/100 мм рт. ст., постоянной гипотензивной терапии не получала.

При поступлении - состояние тяжелое. Акроцианоз, отеки нижних конечностей. В лёгких дыхание ослабленное везикулярное, хрипы не выслушивались. Смещение левой границы относительной тупости сердца влево. Тоны сердца приглушены, пансистолический шум над верхушкой сердца. ЧСС 110 ударов в минуту, ритм правильный, АД 110/70 мм рт. ст.

При ЭхоКГ выявлена дилатация всех полостей сердца, выраженная диффузная гипокинезия стенок левого желудочка (фракция выброса - 23%), тяжелая митральная и трикуспидальная регургитации, гидроперикард. На МСКТ органов грудной клетки - двусторонний гидроторакс, гидроперикард, кардиомегалия.

Учитывая развитие прогрессирующей сердечной недостаточности у многорожавшей пациентки через 2 месяца после родов при отсутствии заболеваний сердца ранее в анамнезе, была диагностирована перипартальная кардиомиопатия.

Назначено лечение комбинированными диуретиками, бета-адреноблокаторами, ингибиторами АПФ, а также в качестве специфической терапии - бромокриптином.

На фоне проводимой терапии уменьшилась выраженность одышки, отсутствуют отеки, уменьшились размеры полостей сердца и степень митральной и трикуспидальной регургитаций, увеличилась фракция выброса ЛЖ до 45%.

Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии с рекомендацией продолжить проводимую терапию с последующим динамическим наблюдением.

Появление быстропрогрессирующей сердечной недостаточности у многорожавшей женщины на поздних сроках беременности или в течении 6 месяцев после родов требует исключения ПКМП. Своевременное лечение с применением современных препаратов, в частности бромокриптина (ингибитора секреции пролактина), позволяет достоверно улучшить выживаемость больных и избежать неблагоприятного прогноза.

Кондрашова А.А., Чурикова И.В.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»
Научный руководитель:
Королёва Лилия Юрьевна
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ им. И.С. Тургенева»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНСУЛИНРЕЗИСТЕНТНОГО САХАРНОГО ДИАБЕТА НА ФОНЕ НЕСВОЕВРЕМЕННО ДИАГНОСТИРОВАННОЙ АКРОМЕГАЛИИ

Введение: Первичный сахарный диабет (СД) является самостоятельным полиэтиологическим заболеванием. Вторичный СД встречается при патологии эндокринной системы, в частности является осложнением акромегалии, и его течение в данном случае характеризуется резистентностью к инсулинотерапии и легко компенсируется на фоне медикаментозной терапии аналогами соматостатина, вплоть до обратного развития после хирургического удаления опухоли гипофиза. От правильности и своевременности постановки диагноза во многом зависит исход заболевания.

Пациент Ф., 49 лет, поступил в ООКБ 18.10.2017 г. с жалобами на сухость во рту, жажду, учащенное мочеиспускание, общую слабость. Из анамнеза заболевания: больным себя считает около 5 лет, когда при прохождении диспансеризации был выявлен повышенный уровень глюкозы крови. В ЦРБ был выставлен диагноз СД 2 типа, назначена терапия сахароснижающими препаратами. На фоне лечения гликемия достигала 20 ммоль/л, пациент был переведен 3 года назад на инсулинотерапию (пролонгированный инсулин в дозе 32 ЕД и простой инсулин в дозе 18 ЕД в сутки). В связи с недостижением целевых значений гликемии и появлением вышеуказанных жалоб направлен на консультацию к эндокринологу в ООКБ. Из анамнеза жизни: по профессии водитель, женат, имеет одного сына. Курит в течение 32 лет до 30 сигарет в день, алкоголь употребляет умеренно. Наследственность отягощена: у матери сахарный диабет.

При поступлении состояние удовлетворительное. При осмотре обращают на себя внимание черты лица пациента: крупные надбровные дуги и нижняя челюсть, нос и губы больших размеров; «сигарообразные» пальцы (появление данных изменений во внешнем виде отмечает более 5 лет назад). Рост 165 см, масса тела 75 кг. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются, ЧДД 18/мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 78/мин. АД 125/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. С подозрением на акромегалию пациент госпитализирован в эндокринологическое отделение.

При обследовании в стационаре гликемический профиль: 9.00-14,3, 12.00-13,6, 15.00-18,0, 18.00-21,7, 21.00-24,3, 24.00-22,8 ммоль/л; GHb-12,1%. Соматомедин-С 611,1 нг/мл (референсные значения 94-269). Рентгенограмма черепа: отмечается неровность передней и нижней границы турецкого седла, нижняя – уплощена. Задняя граница ровная, не деформирована. КТ головного мозга: в турецком седле определяется объемное мягкотканное образование однородной структуры, округлой формы, с четкими ровными контурами, размером 18*17*16 мм. Заключение: эндоселлярная аденома гипофиза.

В стационаре подобрана терапия: Метформин 1000 мг 2 р/д, инсулин Гларгин 42 ЕД на ночь, инсулин Глулизин 16ЕД утром, 16ЕД днем, 16 ЕД вечером. Для подтверждения диагноза акромегалии и решения вопроса о дальнейшей лечебной тактике пациент направлен в ФГУ ЭНЦ РАМН (г. Москва).

Данный клинический случай подчеркивает важность общего осмотра и индивидуализированного подхода к пациенту с расширением дифференциально-диагностических критериев при постановке диагноза.

Галиуллина А.А.
ФГБУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России
Научный руководитель:
Газизянова Виолетта Маратовна
ФГБУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России

ЛИХОРАДКА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Пациент N. 27 лет обратился в приемно-диагностическое отделение с жалобами на повышение температуры до 39°С, общую слабость, ломоту в теле, головную боль около 3-х недель. После осмотра в ПДО выявлено увеличение поднижнечелюстных лимфатических узлов справа. Выставлен первичный диагноз – «Лихорадка неясного генеза». Пациенту назначен комплекс обследований для поиска очага инфекции. Посевы крови, мочи оказались отрицательными. Обращало на себя внимание отсутствие в ОАК воспалительной реакции крови, повышение числа лимфоцитов: лейкоциты- $10* 10^9$/л, лимфоцитов- 67,2%, нейтрофилов-24,5%, СОЭ-15 мм/час, эозинофилов-15%, моноцитов-15%. Значительное увеличение лимфоцитов наводило на мысль о наличии хронического тонзиллита, либо очага инфекции в ППН. Данные предположения не были верифицированы. На рентгенограмме ППН значимых изменений не выявлено. Согласно осмотру врача-оториноларинголога выставлен диагноз: «Искривление носовой перегородки. Острый ринофарингит, остаточные явления».

В б/х анализе крови наблюдалась картина синдрома цитолиза (аланинаминотрансфераза- 367,4 Ед/л, аспартатаминотрансфераза-134 Ед/л). По результатам УЗИ увеличена правая доли печени до 137 мм с признаками гепатоза, а размеры селезенки составили 141*76*136 мм. Такие изменения в организме могут быть характерны для гепатита, интоксикации антибиотиками, а также инфицированию вирусом Эпштайна-Барр. Поэтому на данном этапе диагностики лечащему врачу предстояло

дифференцировать данные заболевания для постановки верного диагноза. На следующем этапе диагностического процесса пациенту была назначена консультация врача-гастроэнтеролога. После осмотра больного специалистом был выставлен диагноз: «Инфекционный мононуклеоз с синдромом цитолиза». Наутро произведён забор крови на атипичные мононуклеары (атипичных мононуклеаров-3%). Увеличение числа этих клеток является наиболее характерным признаком инфекционного мононуклеоза. Однако данное заболевание встречается преимущественно в детском возрасте. Данный факт вызывал трудности в постановке диагноза. Поэтому больному была назначена консультация врача-инфекциониста, после чего рекомендовано проведение ИФА на АТ к вирусу герпеса. На 5-й день диагноз инфекционный мононуклеоз был подтверждён данными ИФА (обнаружены АТ к ВПГ).

После верификации первичного диагноза пациенту были назначены внутривенные инъекции цефтриаксона-2мг, левофлоксацина-500 мг на протяжение всего курса лечения. Также для поддержания функциональных резервов организма внутривенно назначена аскорбиновая кислота. С 3 дня лечения больной принимал препарат Карсил по 2 таблетки 3 раза в день. На четвертый день после консультации врача-гастроэнтеролога пациенту до конца курса лечения осуществляли внутривенную инфузию гептрала 400 мг. После осмотра врача-инфекциониста, начиная с 5 дня, больной принимал Ацикловир 400 мг по 2 раза в день.

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует всю важность полноты и комплексности диагностического подхода в постановке дифференциального диагноза.

Кутьменева К.А., Алиев Д.А., Кипкеева С.Р.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна д.м.н., профессор
Новикова Анна Владимировна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

КОЖНЫЙ СИНДРОМ КАК ЕДИНСТВЕННЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК У ПАЦИЕНТА С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Среди всех пациентов с заболеваниями соединительной ткани около 25% составляют больные с недифференцированными, смешанными и перекрестными формами системных заболеваний соединительной ткани.

Больная В., 56 лет, в течение года отмечала покраснение и уплотнение участков кожи размерами 20х5 см и 7х3 см на левой и правой голенях соответственно, отеки голеней. Затем присоединились чувство распирания и боль, усиливающаяся при пальпации, ощущение онемения кончиков пальцев и подошвенной стороны стоп.

В сентябре 2017г. госпитализирована в ревматологическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова.

При осмотре: состояние удовлетворительное, телосложение гиперстеническое, ожирение 2 степени по абдоминальному типу. Температура тела 36,5°С. Кожные покровы нормальной окраски и влажности, единичная телеангиоэктазия в области 1 пальца правой кисти. Кожа на задней поверхности левой голени и в области правого голеностопного сустава сухая, уплотнена и гиперемирована, покрыта множественными, склонными к слиянию розеолезными высыпаниями и участками гиперпигментации. Определяется симметричная пастозность голеней до верхней трети. Онихолизис и гиперкератоз ногтей пальцев стоп. По другим органам и системам без патологический изменений, кроме мягкой артериальной гипертензии (145/90 мм рт.ст.). Лабораторные данные

выявили: в ОАК – повышение СОЭ (33 мм/час), эозинофилов (6,9%), в биохимическом анализе крови повышение АЛТ (47,9 ЕД/л), АСТ (54,9 Ед/л), ревматоидного фактора (26,55 МЕ/л), АСЛ-О ниже нормальных значений. Последнее, учитывая клиническую картину и особенности кожных изменений, позволило исключить рожистое воспаление кожи.

При УЗИ мягких тканей пораженной зоны - поверхностные и перфорантные вены проходимы без патологических образований в данной области. Хирургическая патология не выявлена. Для исключения липоидного некробиоза рекомендовано гистологическое исследование кожи пораженной зоны. Эндокринологом выявлен узловой зоб, субклинический гипотиреоз; данных за сахарный диабет нет. Неврологом исключена также неврологическая причина патологии.

При иммунологическом обследовании выявлены антитела к двуспиральной ДНК, антитела к ядерным антигенам.

Диагностический поиск сузился до верификации вида системного заболевания соединительной ткани. Проведенный иммуноблоттинг выявил положительные АТ к МПО, SSA/Ro-52, Rib.P-protein. Результаты гистологического исследования: определяются признаки склеродермии кожного лоскута.

Соответствующая иммунологическая (положительные ANA, АТ к ДНК, АЦЦП, АТ к МПО, SSA/Ro-52, Rib.P-protein) и клиническая картина соответствовала недифференцированному заболеванию соединительной ткани, overlap sindrom.

Проводилось лечение пентоксифиллином, гидроксихлорохином, нестероидными противовоспалительными средствами.

Нами представлен редкий клинический случай недифференцированного заболевания соединительной ткани. Единственным клиническим проявлением последнего явилось поражение кожи, потребовавшее проведения дифференциального диагноза между лимитированной формой системной склеродермии, склеродермической формой липоидного некробиоза и ревматическими проявлениями гипотиреоза. Наличие специфических ревматологических антител позволило верифицировать редкий вариант поражения кожи при ревматическом заболевании.

Меркулова И.А., Ямка Ю.П., Шеменкова В.С.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна д.м.н., профессор
Клименко Алеся Александровна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У МОЛОДОГО МУЖЧИНЫ - ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Нефротический синдром имеет место в клинической картине множества заболеваний, многие из которых имеют неблагоприятный прогноз, что обуславливает широту дифференциально-диагностического ряда, с одной стороны, и необходимость быстрой постановки диагноза, с другой.

Пациент М., 28 лет, поступил в терапевтическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова 27.09.17 с жалобами на боли в поясничной области слева, боль в левой половине грудной клетки, усиливающуюся при вдохе, лихорадку до 38,9°С. При амбулаторном обследовании была выявлена протеинурия (>6 г/л) и эритроцитурия (157 кл/мкл, в т.ч. измененные).

Из анамнеза известно, что с 14.09.17 отметил появление отеков голеней, затем возникла лихорадка, пациент самостоятельно принимал жаропонижающие средства с временным положительным эффектом. Катаральных явлений, кашля не было. Через 2 дня появилась острая боль в грудной клетке,

усиливающаяся при вдохе, далее появилась боль в пояснице слева. Позднее возникла мелкоточечная сыпь, не возвышающаяся, без зуда, с элементами шелушения, в области кистей и стоп, которая наблюдалась в течение 3-4 дней с тенденцией к регрессу. Неоднократно консультировался амбулаторно, диагноз установлен не был, рекомендованы НПВС, антибактериальная терапия. При осмотре: состояние средней степени тяжести, обращает на себя внимание притупление перкуторного звука слева ниже угла лопатки, дыхание в этой области не проводится.

Начат дифференциально-диагностический поиск между инфекционным, аутоиммунным и токсическим поражением почек. При обследовании: в общем анализе мочи: протеинурия (6 г/л), лейкоцитурия, эритроцитурия; в биохимическом анализе крови: гипопротеинемия до 46 г/л, гиперхолестеринемия до 9,89 ммоль/л, повышение уровня СРБ и креатинина; в клиническом анализе крови - лейкоцитоз, увеличение СОЭ. При проведении нативной КТ органов грудной и брюшной полости выявлены изменения: признаки двусторонней полисегментарной пневмонии, левостороннего гидроторакса до 1200 см^3; увеличение размеров левой почки, жидкость в левом латеральном канале и малом тазу. По данным ЭхоКГ вегетации на клапанах выявлены не были.

Пациент осмотрен инфекционистом, учитывая эпиданамнез (недавнее пребывание в Крыму и эпизод диареи), рекомендован скрининг на ряд инфекционных заболеваний: ГЛПС, лептоспироз, малярию, иерсиниоз, псевдотуберкулез, сальмонеллез; взят трехкратный посев крови на высоте лихорадки. Результаты исследований отрицательные. Пациент консультирован сотрудниками кафедры факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова, рекомендован скрининг на аутоиммунные заболевания: АТ к двуспиральной ДНК, АНЦА, АНФ, РФ; проведение КТ органов брюшной и грудной полостей с внутривенным контрастированием. По результатам обследования серологические маркеры отрицательные. По данным КТ выявлено: ТЭЛА мелких ветвей легочной артерии, тромбоз нижней полой вены с распространением на левую почечную и яичковую вены, верхушка тромба флотирует до 4,5 см и не доходит до правого предсердия 7 см.

На основании совокупности данных анамнеза и проведенного обследования был заподозрен идиопатический мембранозный гломерулонефрит, в связи с чем пациент был обследован на наличие антител к рецепторам к фосфолипазе А2, что подтвердило данный диагноз. Для гистологического подтверждения диагноза и назначения цитостатической терапии пациент направлен в клинику им. Е.М. Тареева.

Данный клинический случай демонстрирует сложный диагностический поиск при наличии у больного нефротического синдрома, а также необходимость осведомленности врача-клинициста о возможных тромбоэмболических осложнениях при поражении почек.

Ямка Ю.П., Меркулова И.А., Хлебников В.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Поскребышева Александра Сергеевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

АНАМНЕЗ – КОРОЛЬ ДИАГНОЗА, ИЛИ ДОЛГИЙ ПУТЬ К ВЫЯВЛЕНИЮ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА

Пациентка М., 19 лет, 26.07.17 г. поступила в 1 терапевтическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на общую слабость, вялость, повышение температуры до 38,0°С с ознобом.

Из анамнеза известно, что 04.07. обратилась в частную клинику в связи с тем, что 27.06. появилось ощущение пелены перед правым глазом при работе с компьютером. Был поставлен предварительный

диагноз: васкулит сетчатки правого глаза. Проводимая терапия системными глюкокортикостероидами дала положительный эффект, однако в процессе обследования была выявлена гипохромная микроцитарная анемия тяжелой степени (Hb-50 г/л). Со слов пациентки анемия выявлялась также год назад (со слов Hb около 100 г/л), принимала препараты железа с незначительным эффектом. Было рекомендовано обратиться к терапевту для выяснения генеза анемии. С этой целью был проведен обширный комплекс обследований, в ходе которого были выявлены: лейкоцитоз (до 13*10*9/л) за счет нейтрофилов, базофилов и моноцитов, высокая СОЭ (81 мм/ч) и СРБ (123 мг/л), склонность к гипокоагуляции, повышенный уровень фибриногена, резко сниженный уровень железа (1,8 мкмоль/л), гипоальбуминемия. На этом этапе проводился дифференциальный диагноз между системным заболеванием соединительной ткани (СЗСТ) и онкогематологическим заболеванием. Исследовали кровь на ANCA, ANA и анти-ДНК и пр.– в пределах нормы. Таким образом, диагноз СЗСТ был исключен. За время пребывания в клинике появились новые симптомы: пиодермия, повышение температуры до 38,0°С. Было проведено ЧП ЭхоКГ: диагноз инфекционного эндокардита отвергнут.

В связи с отсутствием эффекта от ранее проводимого лечения в частной клинике и неясностью картины 26.07. была госпитализирована в ГКБ №1. В тот же день был проведен консилиум в связи с лихорадкой и анемией тяжелой степени неясного генеза, где были выявлены новые анамнестические данные: 2 года назад у больной отмечались периодические повышения температуры до субфебрильных цифр, увеличение лимфатических узлов на шее. В поликлинике были выявлены антитела к токсоплазмам, поставлен диагноз: «Токсоплазмоз». Лечение не получала.

При осмотре состояние удовлетворительное. Температура тела – 37,1°С. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Пальпируются увеличенные шейные лимфатические узлы до 2-2,5 см, плотно-эластической консистенции, подвижные, безболезненные. По остальным органам и системам без особенностей.

С целью дифференциальной диагностики хронического токсоплазмоза и лимфопролиферативного заболевания была проведена КТ органов грудной и брюшной полости: выявлена лимфаденопатия внутригрудных лимфоузлов, гепатоспленомегалия; УЗИ лимфатических узлов шеи: лимфаденопатия; ПЦР на токсоплазму – отрицательная. При биопсии лимфоузла выявлено: гистологическая картина может соответствовать лимфоме Ходжкина. Выписана с диагнозом: «Лимфогранулематоз, стадия IIIB» и направлена к гематологу для решения вопроса о дальнейшем лечении.

При современной тенденции к сокращению времени общения с пациентом и постановке диагноза на основании инструментальных методов забываются слова учителей о том, что правильно собранный анамнез – это половина диагноза и важно не формально осматривать пациентов. Данный клинический случай ярко иллюстрирует ситуацию, когда без подробно собранного анамнеза и внимательного осмотра могут быть упущены важные ключи к диагностике и выявлению основного заболевания, проявляющего себя отвлекающим маневром в виде тяжелой анемии.

Елоховская Р.О., Галимова Н.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Поскребышева Александра Сергеевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

РАССКАЗ МЫШИ – «Я НЕ ХОТЕЛА!»

Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом (ГЛПС) - часто встречающийся в России зооноз, характеризующийся прогрессирующим ростом заболеваемости, наличием тяжёлых, часто атипичных форм с множеством осложнений, высокой летальностью. Ранее пневмония считалась возможным

осложнением, однако было доказано, что она может стать одним из важных синдромов в клинике ГЛПС. Необходимо отметить, что атипичные формы ГЛПС часто манифестируют как терапевтическая патология и не распознаются вовремя. В качестве примера мы хотели бы представить данный случай.

10.07.2017 года в ОРИТ ОКД№1 госпитализирован пациент С. 58 лет с жалобами на кашель с мокротой и лихорадкой до 39,3°С, озноб. Из анамнеза: данные жалобы появились за 7 дней до госпитализации, в течение последнего месяца находился в калужской области. Объективно: состояние тяжелое, гиперемия верхней половины грудной клетки, ЧД – 24 д/мин, ниже угла правой лопатки притупление перкуторного звука, там же ослабление дыхания и влажные звонкие мелкопузырчатые хрипы. На Rg: нижнедолевая правосторонняя пневмония, усиление легочного рисунка по всем легочными полями. ОАК – лейкоцитоз - $18*10^9$, палочкоядерные нейтрофилы – 28%. Учитывая все выше сказанное, состояние расценено как нижнедолевая правосторонняя пневмония, интерстициальный отек легких, назначена инсуффляция кислородом. Проводилась терапия Цефтриаксоном и Кларитромицином, затем Мерексидом и Ротомоксом – без эффекта. Нарастала дыхательная недостаточность (ЧД – 26 д/мин, Sa – 86%, диффузный цианоз), потребовавшая проведения ИВЛ в течение 9 дней.

Обращала на себя внимание тромбоцитопения ($88*10^9$), а также прогрессирующее ухудшение функции почек: мочевина - 21,1 ммоль/л, креатинин -207 мкмоль/л, СКФ - 31 мл/мин. В течение нескольких дней диурез снизился до 500 мл/сут, наросли протеинурия до 3,5г/л и гипопротеинемия - 44 г/л, что ухудшило состояние: развились отеки до степени анасарки. В ходе анализа клинической картины было рассмотрено 3 концепции: инфекционно-токсическая почка на фоне пневмонии; два самостоятельных заболевания – гломерулонефрит и пневмония; те же два синдрома в рамках одного заболевания. Одной из таких нозологий, сочетающей в себе поражение почек и дыхательной системы, могла быть ГЛПС. Несмотря на отсутствие типичной клинической картины, проведен анализ на наличие антител к хантавирусу, оказавшийся резко положительным, титр 1/128 000. Так же ретроспективно удалось установить наличие контакта с экскрементами мышей, являющихся резервуарами инфекции. Таким образом, был установлен окончательный диагноз: геморрагическая лихорадка с почечным синдромом тяжелого течения.

В дальнейшем отмечалась характерная динамика: смена олигоурии полиурией с постепенным улучшением общего состояния, восстановлением диуреза и нормализацией лабораторных показателей. Выписан на 37 день с нормальными показателями креатинина, самостоятельным дыханием и полностью разрешившейся пневмонией.

В завершение хотелось бы подчеркнуть: даже в условиях терапевтического отделения можно встретить нетипично текущее жизнеугрожающее инфекционное заболевание, которое легко принять за терапевтическую патологию. Чтобы помочь пациенту, важно не только внимательно собирать анамнез, иметь обширные разносторонние медицинские знания, но и выработанную методом проб и ошибок врачебную интуицию, которой не следует пренебрегать. Ведь как сказал Парацельс: «Врач без интуиции не добьётся успеха».

Терапия

Параил А.А.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Соловьева Анжела Евгеньевна к.м.н.
ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У МОЛОДОГО ПАЦИЕНТА С ТЯЖЕЛОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

В большинстве случаев в основе тяжелой сердечной недостаточности (СН) лежит ишемическое повреждение миокарда, однако у молодых пациентов дифференциальный диагноз проводится, в том числе, и с редкими формами кардиомиопатий (КМП). Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) - редкая генетически детерминированная КМП, характеризующаяся наличием двухслойного миокарда, состоящего из компактного и некомпактного слоев, трабекул, интертрабекулярных «карманов».

Пациент Ж. 33 года, мастер–технолог, в прошлом курильщик, был госпитализирован с жалобами на прогрессирующее нарастание слабости и одышки, появление ночного кашля, раннего насыщения, сердцебиения. В анамнезе неоднократные госпитализации по поводу декомпенсации СН.При поступлении общее состояние ближе к тяжелому, положение ортопноэ. ИМТ 17,9 кг/м^2. При осмотре отмечалась иктеричность склер, акроцианоз, набухание вен шеи, симметричные отеки стоп и голеней. Положительный гепатоюгулярный рефлюкс. Мышечная слабость в проксимальных отделах. В легких дыхание везикулярное, хрипы, крепитация, шум трения плевры не выслушиваются. ЧД - 28 дых. дв./мин. Разлитой низкоамплитудный верхушечный толчок в 6 м/р по среднеподмышечной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Акцент 2 тона на ЛА. Систолический шум на верхушке, проводится в подмышечную область. АД - 110/70 мм рт. ст. ЧСС=Пульс=104 уд./мин. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень по Курлову 17/6х14х12 см, край ровный, плотный. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания - отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме.

ОАК: лейкоцитоз 10,3*10^9/л

ОАМ: протеинурия 0,28 г/л в разовой порции

Биохимия крови: Общий билирубин 90,4 мкмоль/Л; прямой билирубин 44,8 мкмоль/л; гамма-ГТП 165 ЕД/Л ; КФК 592 ЕД/л; АЛТ 71,9 ЕД/л; АСТ 82,8 ЕД/л ;СРБ 131,6 ЕД/л; альбумин 31,6 г/л; СКФ(CKD-EPI) 89 мл/мин/1,73м^2

ЭКГ: Синусовая тахикардия. P-pulmonale. Одиночная ЖЭС. Отсутствие нарастания R в грудных отведениях.

ЭХОКГ: Клапанный аппарат: МР 3-4 ст., ТР 3-4 ст. В области верхушки ЛЖ гиперэхогенное неподвижное образование 2,1х4,6см . Двухслойный миокард (некомпактный слой 1,5 см, компактный -0,5 см).

ХМЭКГ: За время мониторирования регистрировался синусовый ритм, синусовая аритмия. Патологическое количество одиночной (4116), парной (428) НЖЭ.25 пробежек НЖТ (максимальная 1с), полиморфной одиночной (2138), парной (42) ЖЭ. 5 пробежек ЖТ, максимальная 6с. Ишемических изменений ST не выявлено.

Рентгенография ОГК: Расширение границ тени сердца в обе стороны. В плевральной полости справа жидкость в латеральном синусе. Гиповентиляция базальных отделов правого легкого.

Пациенту проводилась лекарственная терапия застойной СН, антитромботическая терапия. Отмечались трудности лечения в связи со стойкой артериальной гипотензией. На фоне проводимого

лечения состояние пациента стабилизировалось, отмечалось уменьшение симптоматики СН. Тем не менее, НМ имеет неблагоприятный прогноз и часто требует трансплантации сердца.

Данный клинический случай демонстрирует тяжелое течение СН, вызванной редкой формой КМП, подчеркивает важность расширенного поиска варианта поражения миокарда у молодых пациентов, мультиорганный спектр проявлений застойной СН и трудности ее коррекции. Несмотря на совершенствование методов диагностики и повышение частоты выявления НМ, все еще не приняты четкие диагностические критерии и недостаточно данных о возможностях терапии пациентов с данной формой КМП.

Искандер Е.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Симбирцева Анна Сергеевна к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СИНДРОМА ГИЙЕНА-БАРРЕ, КАК НЕТИПИЧНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ БАКТЕРИАЛЬНОГО МЕНИНГИТА НА ФОНЕ ВЫСОКОГО КОМОРБИДНОГО ФОНА

Пациент П. 52 лет 19.08.17 поступает в хирургическое отделение с жалобами на усиление болей в эпигастрии, которые появились несколькими днями ранее, появление тошноты, рвоты по типу «кофейной гущи». Была выполнена экстренная ЭГДС, которая выявила острые язвы угла желудка F III. Объективно: по органам и системам без особенностей. В КАК отмечается лейкоцитоз до $14{,}9*10^9$/л, за счёт увеличения числа нейтрофилов до $13{,}7*10^9$/л, С-реактивный белок (СРБ) не исследовался.

Спустя 18 часов пребывания в хирургическом отделении у больного появились лихорадка с повышением температуры до 38,5°С, парестезии в нижних конечностях, тахипноэ с ЧДД 28 в минуту, тахикардия с ЧСС 110 уд/мин, АД 110/70 мм рт.ст. По тяжести состояния больной переводится в отделение реанимации и интенсивной терапии.

Объективно: сознание ясное, неубедительный проксимальный нижний периферический парапарез — 4б. Тонус в конечностях низкий, S=D. Сухожильные и периостальные рефлексы S=D, низкие, остальные рефлексы сохранены, патологические рефлексы отсутствуют, отмечаются псевдоригидность мышц шеи, элементы нарушения чувствительности по сегментарному типу (гипестезия голеней), задержка мочеиспускания по центральному типу.

Люмбальная пункция показала белково-клеточную диссоциация (белок 1,6 г/л; цитоз 5,25 кл 1/мкл (лимфоциты 14%, нейтрофилы 84%, бактерии не обнаружены)). МСКТ головного мозга не выявила какой-либо патологии. Таким образом, было заключено, что имеет место картина менингоэнцефалита, вероятно, бактериальной этиологии.

Несмотря на проводимую антибактериальную терапию, состояние пациента продолжало ухудшаться, с 25.08 начато проведение ИВЛ. МСКТ-картина органов грудной клетки соответствовала двухстороннему гидротораксу, левосторонней полисегментарной пневмонии.

Клинико-лабораторная картина соответствовала картине сепсиса — прокальцитонин 0,78 нг/мл, нарастание СРБ в динамике с максимальными значениями до 295 мг/л, лейкоцитоза до $28{,}3*10^9$/л, ликвор - нейтрофилы густо покрывают все поля зрения, бактерии — грамположительная флора ++. Микробиологическое исследование мокроты и крови показали рост госпитальной флоры (Acinetobacter baumannii, Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, Staphylococcus aureus) с полирезистентностью.

Продолжала ухудшаться неврологическая симптоматика, трипарез: правая верхняя конечность — 3 балла, правая нижняя конечность — 1 балл, левая нижняя конечность — 2 балла. Высокий тонус в правой верхней конечности, в остальных снижен, D=S. Рефлексы с рук D>S, снижены, с ног отсутствуют, нарушение функции тазовых органов.

Данные ЭНМГ-исследования показали поражение периферического нейромоторного аппарата, захватывающее аксоны и, в большей степени, проксимальные сегменты нервов на уровне корешков, что даёт основание предполагать наличие у пациента острой полирадикулонейропатии. Иммунологические исследования показали наличие IgG к вирусу Эпштейна — Барр.

В связи с неясной клинической картиной и отрицательной динамикой состояния пациента было решено провести курс лечения внутривенным введением иммуноглобулинов.

На 16-е сутки госпитализации состояние больного начинает улучшаться, происходит отлучение от ИВЛ, отмечается снижение уровня СРБ, лейкоцитоза, прокальцитонина. Ещё через 7 суток пациент переводится в неврологическое отделение, где в течение двух недель начинается постепенное улучшение неврологического статуса, после чего он переводится в центр реабилитации.

Морозова Л.Д.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Научный руководитель:
Потешкин Юрий Евгеньевич к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

МНОЖЕСТВЕННЫЙ ТРОМБОЗ У ЖЕНЩИНЫ 34 ЛЕТ

Пациентка И., 34 г., обратилась 18.10.17. в ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ (ЦКБ) с жалобами на боли в правой паховой области, а также на субфебрилитет до 37,2°С, эпизоды поднятия температуры чередуются с периодами апирексии и длятся 1-3 месяца. Из анамнеза: за 7 дней до обращения в ЦКБ (12.10.17) пациентке была выполнена радиочастотная катетерная абляция по поводу сложного нарушения ритма сердца (желудочковой экстрасистолии). Во время вмешательства при попытке пункции правой бедренной вены отмечалась выраженная болезненность в правой паховой области, поэтому доступ был осуществлен через левую бедренную вену. В течение недели после РЧА пациентка отмечала боли в правой паховой области. Обратилась в ЦКБ, было выполнено МСКТ органов брюшной полости и малого таза, по результатам которого были обнаружены тромботические массы в левой общей и левой наружной подвздошных венах, после этого было проведено ЦДС вен н/к, обнаружен необтурирующий тромб наружной подвздошной вены слева и общей бедренной вены левой н/к, с флотирующей верхушкой (протяженностью 3,6 см), расположенной в проксимальном отделе наружной подвздошной вены, также обнаружен пристеночный локальный тромб (протяженностью 2,0 см) общей подвздошной вены слева и обтурирующий локальный тромб сафено-феморального соустья слева, в то время как проходимость НПВ, общей и наружной подвздошных вен справа, глубоких и подкожных вен правой н/к была сохранена. В связи с заключением ЦДС вен н/к диагностирован острый флотирующий тромбоз левой общей подвздошной и левой наружной подвздошной вен, пациентка в экстренном порядке была госпитализирована в ЦКБ. На момент госпитализации: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови от 18.10.17 - показатели в пределах референсных значений, по результатам коагулограммы от 18.10.17 выявлен повышенный уровень маркера тромбообразования - D-димера (2179 мкг/л FEU при норме <550 мкг/л FEU).

18.10.17 по жизненным показаниям с целью профилактики ТЭЛА пациентке была выполнена операция по имплантации съемного кава-фильтра «Opt Ease» в инфраренальный сегмент нижней полой вены с доступом через правую общую бедренную вену.

После операции назначено комплексное консервативное лечение: клексан 0,8 2 р/день - антикоагулянт прямого действия для лечения тромбоза глубоких вен, антиагрегант трентал 5 мл и НПВС диклофенак 3 мл в/м на ночь, оказывающий анальгезирующее действие, также рекомендованы применение эластической компрессии нижних конечностей и ранняя активизация пациентки. На фоне проводимой консервативной терапии наблюдалась положительная динамика, уменьшение болей в правой паховой области.

По данным коагулограммы от 21.10.17: удлинение АЧТВ (35,7 сек при норме 23-35 сек), протромбинового времени (33,3 сек при норме 18,5-24,5 сек), повышенный уровень D-димера (712 мкг/л FEU при норме <550 мкг/л FEU). По заключению Эхо-КГ от 25.10.17.: патологических изменений не выявлено.

26.10.17 было проведено повторное ЦДС нижней полой вены, подвздошных вен и вен нижних конечностей. При сравнении с исследованием от 18.10.17. отмечается выраженная реканализация указанных тромбов с сохранением локального пристеночного тромба в проксимальном отделе общей бедренной вены слева (фиксирован к передней стенке вены), проходимость глубоких вен правой НК сохранена, проходимость НПВ, кава-фильтра, общих и наружных подвздошных вен сохранена. Учитывая отсутствие признаков флотации тромботических масс, показано удаление кава-фильтра. Операция назначена на 27.10.17.

В связи с жалобами на периодическое повышение температуры 26.10.17. пациентка консультировалась у инфекциониста. В ходе опроса удалось выяснить, что эпизоды субфебрилитета длятся с 2013 года, чередуются с периодами апирексии по 1-3 месяца. Наступление нового эпизода повышенной температуры совпадало с появлением сердечных экстрасистол. Пациентка многократно обследовалась из-за поиска причины субфебрилитета, с ее слов все лабораторные показатели были в норме. Результат анализа крови на ВИЧ-инфекцию от 18.10.17. отрицательный. При ПЦР-исследовании 23.10.17. выявлена ДНК вируса герпеса 6 типа. Так как клинические проявления отсутствуют, но выявлена репликативная активность ВГ 6 типа, можно сделать вывод о латентной форме носительства вируса герпеса 6 типа. Однократное выявление ДНК ВГ 6 типа не позволяет сделать вывод о его причастности к эпизодам субфебрилитета.

27.10.17. было выполнено удаление кава-фильтра. Послеоперационный период протекал благоприятно.

Пациентка была направлена на молекулярно-генетическое исследование тромбофилии (полиморфизм генов системы гемостаза и фолатного цикла). Консультировалась у зав. отделения кардиологии ЦКБ 28.10.17. Согласно его рекомендациям необходимо изменить антикоагуляционную терапию: отменить антикоагулянт прямого действия клексан, назначить прямой ингибитор фактора Ха ксарелто 20 мг по 1 таб/сутки, не принимать аспирин и этамзицин (антиаритмический препарат Ic класса). По результатам генетического исследования рекомендована повторная консультация кардиолога для возможной корректировки терапии. Более того, согласно заключению кардиолога у пациентки сохраняется высокий риск прогрессирования AV-блокады, несмотря на устранение желудочковый эктопии с помощью РЧА. Рекомендовано проведение ХМ-ЭКГ через месяц, по ее результатам решить вопрос о возможной установке ЭКС.

Больная была выписана в удовлетворительном состоянии с рекомендациями, которые включали: наблюдение у сосудистого хирурга, постоянную эластическую компрессию н/к 2 ф. класса,

лекарственную терапию: прием ангиопротектора флебодиа 600 мг 1 раз в день 2 месяца 2 раза в год, ксарелто 15 мг 2 раза в день 1 месяц, далее 20 мг 1 раз в день, - также ДС вен н/к через 3 месяца, далее через 6 месяцев, далее через 1 год.

Данный клинический случай демонстрирует необходимость тщательного сбора анамнеза и обследования пациентов, в том числе на генетическом уровне, перед любым вмешательством. При проведении молекулярного-генетического исследования перед РЧА и установке генетического дефекта в системе свертывания крови возможно было бы предотвратить развитие осложнения в виде тромбоза левой н/к. Имеющиеся эпизоды субфебрилитета требуют дальнейшего обследования пациентки у специалистов разного профиля.

Тутаев Н.А., Ершов А.Д., Дудин Д.К.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Логинова Татьяна Константиновна д.м.н., профессор
Андрияшкина Дарья Юрьевна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ЧТО СКРЫВАЕТСЯ ЗА ХРОНИЧЕСКОЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ КРАПИВНИЦЕЙ

Пациентка М., 50 лет, с подозрением на системное заболевание соединительной ткани (СЗСТ), поступила в ревматологическое отделение (РО) 1 ГКБ 02.10.2017 г. с жалобами на периодически возникающие зуд и высыпания по всему телу, самостоятельно исчезающие через несколько минут/часов, постоянную интенсивную жгучую боль в левой височной области, боль в эпигастрии, периодически возникающую тошноту, жжение в глазах.

Анамнез: с октября 2016 г. - артралгии (в коленных, локтевых, плечевых, лучезапястных суставах) без признаков артрита, периодически принимала НПВС. В январе 2017 г. – острая боль в левой височной области, обследовалась и лечилась с диагнозом неврит тройничного нерва без эффекта. С марта 2017 г. – периодическое спонтанное появление зудящих волдырей розового цвета по всему телу, особенно после приема душа, на фоне приема препаратов кальция. В это же время отмечались кровянистые выделения из половых путей в течение недели (менопауза с 2015 г.), гинекологической патологии не выявлено. В апреле 2017 г. возникла гиперемия лица, отечность век, пальцев кисти - диагностирована рецидивирующая крапивница на фоне хронического заболевания органов ЖКТ. В июне 2017 г. проведены накожные аллергологические пробы, сенсибилизации не выявлено, иммунологические показатели (АНФ, АТ к ds-ДНК, АНЦА, IgE) в норме. Кроме того выявлен поверхностный гастродуоденит, слабость кардии, синдром раздраженной толстой кишки. В дальнейшем сохранялись рецидивирующие высыпания, артралгии, боли в височной области, в эпигастрии, появилось чувство жжения в глазах. За последний год также отмечает появление болей в спине, была назначена денсиметрия. Выявлена остеопения. В связи с сохранением жалоб и неэффективностью лечения госпитализирована в РО для исключения СЗСД.

При осмотре: состояние удовлетворительное, кожные покровы нормальной окраски и влажности, на коже рук, лица, туловища распространенные эритематозно-уртикарные высыпания размером 5-15 мм, положительный симптом Дарье. Видимые слизистые обычной окраски, лимфоузлы не увеличены. По органам без особенностей.

В местах проекции выхода тройничного нерва и походу его ветвей при пальпации отмечается болезненность.

Данные обследования: в анализах крови и мочи без отклонений от нормы. Ревматоидный фактор - 3,99 МЕ/л, АТ к двуспиральной ДНК-1,59 МЕ/мл, АТ к ядерным антигенам - 0,59. ЭКГ – норма, УЗИ органов брюшной полости – норма, ЭГДС – эрозивный гастрит. Таким образом, данных за СЗСТ не получено. Консультирована дерматологом, была взята биопсия кожи: в сосочковом слое дермы, вокруг сосудов расположены инфильтраты тучных клеток.

Характерные высыпания (распространенные, эритематозно-уртикарного характера), положительный симптом Дарье и данные биопсии (в сосочковом слое дермы, вокруг сосудов расположены инфильтраты тучных клеток) позволяют предположить диагноз мастоцитоз, а все остальные симптомы (боль в левой височной области, боль в эпигастрии, приступы тошноты, артралгии, кровянистые выделения из половых путей, синдром раздраженной кишки, гастродуоденит, остеопения, признаки конъюнктивита), вероятно, являются признаками системного характера процесса.

Представленный клинический случай демонстрирует особенности клинического течения мастоцитоза и трудности диагностики. Несмотря на редкость, о данной патологии следует всегда помнить при наличии рецидивирующей крапивницы и системных проявлений.

Ломакина Е.В., Ерёмкина Т.Я., Деменкова И.С., Сычев И.В.
Медицинский институт ФГБОУ ВО «МГУ им. Н. П. Огарёва»
Научный руководитель:
Гончарова Людмила Никитична д.м.н., доцент
Медицинский институт ФГБОУ ВО «МГУ им. Н. П. Огарёва»

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР БОЛЬНОГО С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Данный клинический случай представляет интерес для врачей с учетом имеющегося заболевания у пациента, относящегося к орфанным, характеризующейся редкой встречаемостью, молодым возрастом, мужским полом, неспецифической клинической картиной, поздней выявляемостью, прогрессирующим течением и летальным исходом.

Больной М., 1989 года в подростковом возрасте наблюдался у врача терапевта с диагнозом «Хондропатия» с учетом имеющихся изменений пальцев кистей рук по типу «барабанных» палочек и ногтей по типу «часовых стекол». Физические нагрузки переносил удовлетворительно, от физкультуры не освобождался. Служил в войсках Российской армии. Физическую нагрузку переносил адекватно, после армии вел обычную физически активную жизнь. В январе 2014 года, в возрасте 25 лет обратился в лечебное учреждение по поводу получения справки для водительских прав. Жалоб не предъявлял, но на ЭКГ выявлены изменения конфигурации зубца Р по типу «Р–пульмонале», на эхокардиографии (Эхо-КГ)- расширение правых отделов сердца, трикуспидальная регургитация 2 ст., среднее артериальное давление в легочной артерии (СДЛА) 82 мм рт.ст., и неопределенное движение межжелудочковой перегородки, гипокинез правого желудочка в апикальных и средних отделах.

Через 4 месяца появились жалобы на одышку и головокружение при физической нагрузке. Затем, в течение 2–х лет, отмечалась постоянная тенденция к увеличению жалоб (одышка при умеренных физических нагрузках, боли в 4 межреберье слева от грудины, слабость, периодическое возникновение отеков голеней) с уменьшением толерантности к физическим нагрузкам, несмотря на подобранную терапию бозентаном 250 мг в сутки, в условиях РКНПК отделении легочной гипертензии, где был выставлен диагноз: «Идиопатическая лёгочная гипертензия. Функциональный класс II – III (ВОЗ)».

На ЭКГ присоединились признаки отклонения электрической оси вправо, гипертрофия правого и левого желудочков. На Эхо-КГ зафиксировано расширение ствола легочной артерии и её ветвей, ротация сердца. СДЛА=98-100 мм рт.ст. Увеличение размера правых отделов сердца и дилатация левого желудочка с уменьшением фракции выброса до 40%. Увеличилась одышка по Боргу с 2 до 3 и снижение пройденной дистанции при проведении теста 6- минутной ходьбы с 543 до 507 метров. К лечению был добавлен силденафил 10 мг 3 раза в сутки. На рентгенограмме (R-грамме) - Нарушение легочной гемодинамики. В динамке на R-грамме легких увеличение признаков высокой легочной гипертензии: выбухает ствол ЛА, увеличена выпуклость легочного сегмента – до 9,5 мм. Увеличен коэфф. Люпи до 34 % . Корни легких резко расширены. Расширение сердца в поперечнике. Верхняя полая вена расширена. В начале января 2017 года больной нарушает общий режим - развивается выраженная одышка, сердцебиение и перебои в работе сердца, обморочное состояние. Несмотря на оказание экстренной медицинской помощи больной, скончался в условиях стационара. На патологоанатомическом вскрытии подтверждается диагноз идиопатической лёгочной гипертензии. Обращает на себя внимание выраженная гипертрофия миокарда правого желудочка 1,3 см. Таким образом, идиопатическая легочная гипертензия у данного больного, достаточно продолжительное время протекала латентно.

Клиническая картина проявилась при выраженных гемодинамических нарушениях, плохо коррегировалась ЛАГ специфической терапией.

Прокофьев А.И., Соломин В.Д., Шихова К.В.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научный руководитель:
Отарова Светлана Мажитовна к.м.н., доцент
ГБУЗ «ГКБ № 15 им. О.М. Филатова ДЗМ»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ МАНИФЕСТАЦИИ СИНДРОМА ШИХАНА ПОСЛЕ КРИПТОГЕННОГО СЕПСИСА

Послеродовая гипофункция гипофиза, описанная британским патологом Гарольдом Шиханом в 1937 г. возникнет в результате послеродового кровотечения и ишемического некроза передней доли гипофиза. Пациентка П. 26 лет почувствовала слабость, повышение температуры до 38,7°С, тошноту, рвоту до 3-4 раз в сутки, водянистый стул, АД 80\60 мм рт.ст. Лечилась дома без результата. Бригадой СМП госпитализирована в Тучковскую районную больницу с диагнозом «Аппендицит, С\оофорит», данные за патологию не подтвердились, эмпирически проводилась терапия а\б Цефаболом, вазопрессорами. Состояние продолжало ухудшаться. Больная была переведена в 15 ГКБ для дообследования и лечения.

П. госпитализирована в 1 АРО с диагнозом «Аппендицит, С\оофорит». Объективно: состояние тяжелое, сознание ясное, кожные покровы бледные, гиперпигментация в области бедер и половых органов, ЧСС 96 уд\мин, АД 80\50 мм рт.ст. Т 38,2°С. Осмотр специалистов: «Клиническая картина не совсем ясна, сепсис под вопросом, учитывая наличие лихорадки, общемозговой симптоматики, необходимо проведение LP для исключения нейроинфекции, кровь на малярию, РНГА с сальмонеллезным, сыпнотифозным, иерсиниозным АГ, посев крови, мочи на стерильность, анализы крови на ВИЧ, гепатит, ревмопробы, консультация невролога, КТ ГМ».

Лабораторные данные при поступлении:: Na 132, Gly 1,9 ммоль\л, ЛДГ 479 u\l, Ck 357, СРБ 62 г\л. Лейкоциты 9,7* 10^9, СОЭ 40 мм\ч. Моча: реакция кислая, белок > 30 мг\дл, присутствуют

уробилиноген, слизь, кетоновые тела, плотность > 1030. Исследование ЦСЖ: цитоз 152\3 преимущественно за счет лимфоцитов.

Инструментальные методы исследования: КТ ГМ, ЭГДС, УЗИ, ЭХОКГ, Rg ОГК, ЭКГ без изменений. Принято решение вести пациентку с диагнозом «Криптогенный сепсис».

Начата терапия: Альбумин, Волювен, Меронем, Перфолган, Бефол, Эдицин, Аминостерил, Нексиум, Клексан, Норадреналин. Терапия без успеха. Посев крови стерилен. ЭхоКГ-вегетации не обнаружены. Rg ОГК: без патологии. Повышались маркеры полиорганной недостаточности: АСТ, АЛТ, ЩФ, ГГТП, Креат, Моч, КФК. Обращала на себя внимание нестабильность гемодинамики (выраженные колебания АД), нестабильность КЩС (метаболический ацидоз), нестабильность ВЭО (К 6,1-3,0), гемоглобин с тенденцией к снижению (137 г\л-95 г\л), попытка найти источник кровотечения отрицательна. Температура тела фебрильная, купировалась назначением антипиретиков. Высокий К купировался введением глюкозо-инсулиновых растворов. Учитывая вторичную надпочечниковую недостаточность, ввиду снижения АД было принято решение назначить ГКС ex juvantibus.

После определения уровня кортизола (35,43 нмоль\л) в сыворотке крови диагноз вторичной надпочечниковой недостаточности подтвержден лабораторно.

На фоне применения ГКС были отмечены: снижение температуры тела, повышение АД, отсутствие слабости, тошноты, рвоты, уменьшение лейкоцитоза, стабилизация уровня глюкозы и нормализация электролитов. На МРТ ГМ с в\в контрастированием выявлен некроз передней доли гипофиза. По запросу истории родов из 29 роддома - послеродовое кровотечение в размере 1100 мл было подтверждено. Учитывая клиническую картину, данные МРТ и анамнеза был поставлен диагноз «Поздний синдром Шихана». После стабилизации состояния на фоне ГЗТ в удовлетворительном состоянии больная выписана для дальнейшего лечения в ФГУ ЭНЦ, где впоследствии диагноз был подтвержден.

Ежова Т.В., Калантаров Г.К., Майорова А.П.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна к.м.н., доцент
Кокорин Валентин Александрович к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

«МАСКАРАД» СКВ

Пациентка П., 31 год, госпитализирована в ГКБ №15 24.02.17 с жалобами на асимметрию лица, птоз правого века, ↑АД до 150/90.

Из анамнеза: февраль 2009г.: ОРЗ, март 2009г.: Жалобы на утреннюю скованность, боли и припухание лучезапястных, плечевых, коленных суставов. Выявлено – анемия, ↑СОЭ, РФ «–» , АНФ «–», антиДНК 25, ЦИК 301. Диагноз – РА, серонегативный. Терапия – метипред 500-750-1000 мг/день, метотрексат 10мг/нед. (через 2 года самостоятельно прекратила прием). 2013г.: Госпитализация по поводу маточного кровотечения. Выявлена тромбоцитопения. 2014г.: Повторное маточное кровотечение, петехии на конечностях. Терапия преднизолон 80мг/сут без эффекта. Диагноз – Иммунная тромбоцитопения. Выполнена спленэктомия (уровень тромбоцитов нормализовался). Дополнительно:

а)МРТ левого коленного сустава: образование в дистальном метаэпифизе;

б)Биопсия бедренной кости: без элементов опухолевого роста.

Этапы госпитализация: 1) ОРИТ для ОНМК по данным МСКТ петехиальное кровоизлияние в левой височной области. На фоне терапии неврологическая симптоматика полностью регрессировала. 2) Появление лихорадки (до 39°С), болей, припухлостей суставов; нарастание острофазных показателей. КТ: двусторонняя полисегментарная пневмония, без а/б эффекта терапии. 3) Консультация ревматолога с переводом в 22 РО. Диагностирована СКВ с поражением суставов, почек, НС, полисерозитами, иммунологическими нарушениями, удовлетворяющая диагностическим критериям ACR. Терапия преднизолоном (с учетом частных особенностей) 4) Перевод в АРО из-за осложнения состояния (в том числе развитие серии эпиприпадков). Лечение: пентаглобин, преднизолон (>дозы), противосудорожная терапия. 5) Стабилизация состояния с переводом в 22 РО. Несмотря на проведенную терапию, отмечается наличие лихорадки и сохранение повышенных острофазных показателей. Многократные плевральные пункции с исключением специфической природы плеврита. Лечение: неоднократная смена а/б терапии, терапия солу-медролом, плаквенилом. Далее инициировано лечение циклофосфамидом. Состояние с положительной динамикой, t тела, АД нормализовались; артриты, отеки нк регрессировали; снизились острофазные показатели крови; бактериологические показатели – без роста микрофлоры; рентген картина пневмонии, плеврита; неврологическая симптоматика регрессировала; сохраняются боли, припухлость мелких суставов кистей.

6) август 2017г.: Плановая инфузия циклофосфамида. Выявлена пневмония в нижней доле слева, лейкопения. Проводилась а/б терапия, иммуноглобулин в/в введение с «+» эффектом. Назначен современный генноинженерный препарат Ритуксимаб (Мабтера), существенно улучшающий прогноз СКВ.

Резюме: Диагностика СКВ трудоёмкий процесс. Первичные проблемы связаны с преобладанием в дебюте заболевания суставного синдрома, что требует изначального исключения ревматоидного артрита. Для своевременной диагностики СКВ необходим тщательный сбор анамнеза, подробное обследование больного с использованием различных иммунологических тестов на ранних этапах заболевания. В данном клиническом случае был проведен современный метод лечения моноклональными антителами (Ритуксимаб) с выраженным положительным эффектом.

Галайда А.О.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научные руководители:
Гайдина Татьяна Анатольевна к.м.н., доцент
Скрипкина Полина Александровна к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ С КОЖНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ, ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ У ЖЕНЩИНЫ НА ФОНЕ БЕРЕМЕННОСТЕЙ

Больная К., 33 года. Считает себя больной с 19 лет. Заболевание появилось на фоне беременности, когда стала отмечать чувство онемения в области II-IV пальцев кисти правой руки, резкое побледнение пальцев рук на холоде, сменяющееся болью и приступами жара в пальцах. Данным симптомам значения не придавала, не лечилась. В 25 лет забеременела снова и почувствовала ухудшение состояния, присоединились отечность в кистях рук, чувство онемения и «ползания мурашек» в области кистей и стоп, увеличение в объеме дистальных суставов кистей, затруднение и болезненность при движении в суставах верхних и нижних конечностей, больная стала отмечать быструю утомляемость при физической нагрузке. Обратилась к неврологу по месту жительства, установлен диагноз: «Болезнь Рейно. Полинейропатия верхних и нижних конечностей», проведена

консервативная терапия. Через 3 года снова забеременела, на сроке 7-8 недель заболела двухсторонней пневмонией, от госпитализации отказалась, лечилась амбулаторно. Однако почувствовала ухудшение состояния и нарастание симптомов: присоединились одышка, ощущение перебоев в работе сердца, скованность мышц лица. Приняла решение сделать искусственное прерывание беременности. Пациентка была направлена в ревматологическое отделение, где был установлен диагноз: «Системная склеродермия, хроническое течение, активность II степени, синдром Рейно, телеангиоэктазии. Артралгия. Полинейропатия верхних и нижних конечностей. Миокардиодистрофия». Проведено консервативное лечение, которое снизило активность процесса и остановило прогрессирование заболевания.

Данный клинический случай демонстрирует хорошо прослеживаемую связь прогрессирования заболевания с беременностями пациентки. В период всех беременностей, вне зависимости от того, чем они завершались, в женском организме накапливаются генетически чужеродные клетки. Фетальные клетки остаются в организме матери в течение многих лет. Микрохимеризм - это присутствие небольшой популяции генетически отличных клеток от клеток индивидуума в его организме, которые способны к приживлению и длительной персистенции, что означает их способность к воспроизводству и дифференцировке. Естественный фетоматеринский микрохимеризм имеет важное воздействие на иммунный статус женщины, стимулируя развитие многих аутоиммунных состояний, в том числе и склеродермии. На клиническое значение фетального микрохимеризма у матери указывается в статье журнала «Гены & Клетки»: Том VII, №2, 2012 год, стр.: 103-111 (Авторы: Румянцев А.Г., Курцер М.А., Мареева Ю.М., Мисюрин А.В., Румянцев С.А., Устюгов А.Ю.)

Изучение HLA-опосредованного взаимодействия фетальных клеток плода и организма-хозяина (матери) в развитии такого аутоиммунного заболевания, как склеродермия, требует более детального изучения и доказательства, что может открыть спектр новых терапевтических подходов к лечению склеродермии.

Именной указатель

А

Абрамова А.А. – 130, 136, 142, 147
Абросимов В.Н. – 131
Абубакарова Б.З. – 153, 157
Абузин М.Н. – 88
Аведова А.Я. – 77
Аверьянова Ю.В. – 47
Агаева А.И. – 140
Агапова Д.О. – 63
Агафонова Ю.А. – 45
Аджунцян Р.Г. – 73
Ажигова А.М. – 153, 157
Алексеева Е.И. – 58
Алиев А. – 87
Алиев Д.А. – 165
Андрияшкина Д.Ю. – 149, 174
Анисимова М.А. – 34
Анисимова М.М. – 122
Анненкова Ж.Е. – 107
Аргун М.З. – 14
Артемова Л.В. – 124
Архипцева Я.С. – 140

Б

Багаев В.Г. – 100
Багаев Г.В. – 100
Бадмаев Ц.В. – 140
Базаров Д.В. – 11
Балтер Р.Б. – 10
Баранов К.К. – 50
Бардаханова М.А. – 15, 26
Барыбина Ю.О. – 41
Батракова Е.П. – 142
Баушев М.А. – 38
Бездольнова Е.О. – 117
Бельмер С.В. – 88
Белянина С.В. – 158
Беришвили Д.О. – 37
Бичурина А.С. – 23
Бондаренко К.Р. – 34
Бровкина С.С. – 113
Бугеренко А.Е. – 44
Букреева М.В. – 124
Булетов Д.А. – 45, 48
Быкова Е.Е. – 142
Былова Н.А. – 148, 151, 154
Быстрова О.Р. – 147

В

Вавилов М.А. – 38
Васильев К.Г. – 41
Васильева Л.В. – 127
Видманова А.В. – 140
Винницкая Е.В. – 142, 144
Витебская А.В. – 80
Волкова П. – 109, 115
Воронова М.Е. – 128, 146
Выставкина Е.А. – 113

Г

Гаврилина Н.С. – 112, 135
Газизянова В.М. – 164
Гайдина Т.А. – 178
Галайда А.О. – 178
Галашевская А.А. – 94, 96
Галибин И.Е. – 54
Галимова Н.В. – 168
Галиуллина А.А. – 164
Глазова Д.Д. – 123
Глибко К.В. – 120
Глотов С.И. – 131
Гончарова Л.Н. – 175
Гордиенко Л.М. – 95, 98, 99
Гороховик С.П. – 94, 96, 101, 104
Гостюхина А.Д. – 84
Гудков Р.А. – 76
Гурвич Е.В. – 31
Гуторова Н.А. – 59
Гущин В.А. – 23

Д

Дамбаева О.Ц. – 142, 147
Дашкина Р.А. – 98
Деменкова И.С. – 175
Дёмина В.А. – 133
Дергачёва Н.Н. – 24
Джиоева О.Н. – 141
Дзугова Л.Б. – 118
Добронравова Е.Д. – 79
Докучаева О.А. – 130
Донченко Д.В. – 12
Донюш Е.К. – 88
Драгомирецкая Н.А. – 127, 128, 130, 134, 136, 142, 146, 147
Дрегваль Э.И. – 108
Дробышев А.Ю. – 32, 33
Дубинин Н.М. – 145
Дубровина А.С. – 145
Дудин Д.К. – 149, 174
Дулаева А.О. – 57

Е

Евдокимов В.И. – 145
Ежова Т.В. – 177
Елоховская Р.О. – 168
Ерёмкина Т.Я. – 175
Ермилова А.Н. – 148, 151, 154
Ермолаева А.А. – 47
Ерохина Н.О. – 53
Ершов А.Д. – 149, 174
Ефетов С.К. – 29

Ж

Железкова Т.А. – 34
Жуковская Е.В. – 101
Журавель С.В. – 30

З

Задвернюк А.С. – 55
Зайнетдинова Д.М. – 70
Зайцев Д.В. – 96
Зайцева В.В. – 151

Зарипова Р.М. – 10
Захарова М.И. – 129
Захарченко О.Г. – 107
Зверева Н.Н. – 93
Зенкова К.И. – 114
Зубачева Д.О. – 114
Зубова Е.Д. – 62

И

Иванова Е.В. – 105
Ивановская Т.Н. – 86, 109
Идрис Л.Я. – 53
Илларионов В.В. – 63
Ильина Е.Ю. – 148
Ильченко Л.Ю. – 112, 135
Илюхина Т.А. – 95, 99
Исаева С.В. – 69
Исаков А.В. – 52
Искандер Е.В. – 171
Ишанова А.А. – 42

К

Казакова Л.М. – 85
Казакова Т.А. – 130
Калантаров Г.К. – 177
Калинин А.С. – 31
Канзафарова И.Ю. – 17
Карасева З.В. – 111
Карасева О.В. – 40
Караченцова И.В. – 39, 57
Карданова К.Б. – 30
Карева М.А. – 66, 87
Картушин К.С. – 123
Качаян В.А. – 37
Кашоян А.Р. – 39
Кащеева М.Ю. – 124
Кейян В.А. – 144
Кипкеева С.Р. – 165
Киселевич А.В. – 60, 62
Киселевич О.К. – 59
Киценко Ю.Е. – 29
Клименко А.А. – 162, 166
Ковтун Е.И. – 85
Кокорин В.А. – 117, 138, 139, 177
Колесова Ю.В. – 136
Колчин С.А. – 32, 33
Комиссарова К.В. – 139
Кондрашова А.А. – 163
Кондрашова Е.А. – 67
Кондрашова З.А. – 88
Королева А.А. – 90
Королёва Л.Ю. – 163
Коротков А.Э. – 108
Котова А.С. – 65
Кочкина С.О. – 11
Криулин И.А. – 58
Кудинов Г.О. – 100
Кузина А.А. – 86
Кузнецов П.А. – 19, 27
Кузьмина Е.В. – 162
Кулагина Е.П. – 98
Кулебина Е. А. – 102
Кунешко Н.Ф. – 21
Куракин К.А. – 32, 33
Курбанова К.Б. – 88
Курносенко И.В. – 23
Курцер М.А. – 46
Кутьменева К.А. – 165
Куценко Л.В. – 98

Л

Лазарчик И.В. – 96
Лаптева Н.М. – 72
Ларина В.Н. – 120, 129
Ларина Л.Е. – 63, 64, 65, 67, 68, 69, 70, 73, 74, 77, 78, 84, 85
Латышев А.В. – 32, 33
Лебедев Д.А. – 30
Левашов А.С. – 75
Левкина М.В. – 108
Левочкина Ю.С. – 115
Логинова Т.К. – 149, 174
Ломакина Е.В. – 175

М

Магомедова М.М. – 27
Майорова А.П. – 177
Макаренко Т.А. – 15
Максимова А.А. – 111
Максимова Н.Э. – 95, 98, 99
Малькова Е.И. – 54
Мамутова Э.М. – 154
Маргиева Д.А. – 31
Мартынова Е.Ю. – 105
Марусина М.Г. – 109
Марусина М.Е. – 115
Махнач Г.К. – 134
Маштагова Х.М. – 153, 157
Мацпц В.Д. – 51
Медведев И.Б. – 24
Медведев И.Д. – 127
Меркулова И.А. – 166, 167
Микаилова Н.Н. – 21
Митрейкина Е.А. – 162
Михайлов Н.Д. – 30, 138
Михалаки П.И. – 82
Мозжорина А.А. – 74
Моисеев С.В. – 114
Моисеенко О.А. – 72
Морозова Л.Д. – 172
Мурадянц А.А. – 118, 123
Мурашкин Н.Н. – 90
Мусиева Ж.У. – 70
Мусин Р.С. – 157
Мухаметова Э.Р. – 139

Н

Нагибина М.В. – 153, 156
Насырова Н.И. – 13, 34
Нахушева Ф.И. – 68
Ненартович И.А. – 101, 104
Никитин И.Г. – 112
Никитина Д.Н. – 31
Никифоров В.В. – 115
Николайчук А.В. – 124
Никуленкова Ю.В. – 80
Новиков П.И. – 114
Новикова А.В. – 133, 165
Носова Л.А. – 15, 26

О

Орлов Д.О. – 141
Орлов С.Ю. – 112
Островская Ю.И. – 155
Отарова С.М. – 176

П

Павлова М.Г. – 121
Павлова О.Ю. – 31
Панкова О.Ф. – 116
Параил А.А. – 170
Парнас А.В. – 116
Пашкова О.А. – 98
Перлова В.С. – 118
Петров Ю.В. – 131
Пискарев М.В. – 136
Плахов Р.В. – 12
Плиева М.М. – 153, 157
Поддубная Д.А. – 139
Полухина А.В. – 143
Поляков А.А. – 17, 18
Поляков А.П. – 17
Поляков В.Г. – 49
Полякова С.И. – 82
Поскачей Д.С. – 89, 148
Поскребышева А.С. – 140, 167, 168
Потешкин Ю.Е. – 126, 172
Потупа Н.А. – 67
Почкайло А.С. – 94, 96, 101, 104
Присуха А.В. – 79
Прокопенко В.А. – 128, 146
Прокофьев А.И. – 176
Пяткина Е.В. – 80

Р

Рабаев Г.С. – 41
Радионова Д.М. – 61
Раденска-Лоповок С.Г. – 109
Рамазанова Э.С. – 117
Рахманина К.Ю. – 82
Рахманова И.В. – 50
Рогова П.А. – 76, 131
Роговец М.И. – 64
Рогожкина Е.А. – 141
Романишина Е.А. – 100
Рубан А.П. – 51, 83
Руденко Э.В. – 104
Рыбакова Т.Н. – 18
Рымберг В.П. – 117
Рябова С.Е. – 78

С

Саливон С.В. – 115
Салимзянов Д.Ф. – 93
Салимханов В.Я. – 32, 33
Самохлиб С.О. – 65
Сандлер Ю.Г. – 143, 144
Сас Д.С. – 84
Сатмуханбетова Г.К. – 95, 99
Свиридов С.В. – 30
Северина М.К. – 50
Седова Г.А. – 112, 135
Секретева С.М. – 72
Селиверстова О.М. – 19
Сергеичева Е.Г. – 59
Серебренникова П.А. – 25
Серегин Г.З. – 75
Серен-оол В.В. – 156
Сиднева А.М. – 151
Сидорова Ю.А. – 66
Симбирцева А.С. – 148, 151, 154, 171
Симонова О.И. – 92
Сироткина К.В. – 62
Скворцова Т.А. – 89, 102
Скрипкина П.А. – 178
Скрипниченко Э.А. – 133
Слыш Е.И. – 94
Смирнов А.А. – 54
Смолянкин А.А. – 54
Соболева В.Н. – 117, 138, 139, 177
Советова С.А. – 155
Соловьева А.Е. – 170
Соломатина А.А. – 14
Соломин В.Д. – 30, 31, 176
Солонцов Ю.Н. – 31
Сомов Д.В. – 162
Сорвин В.А. – 32, 33
Сорочинская О.С. – 22
Спиридонов Д.С. – 44, 46
Стаханов В.А. – 152
Столбова С.К. – 134
Стрыгина Т.В. – 52
Сугробова Е.М. – 46
Сумин Д.С. – 110
Сумина Е.В. – 110
Сурков А.Н. – 89, 102
Счастливцев И.В. – 25
Сычев И.В. – 175

Т

Таранов В.В. – 13
Таранова Ю.В. – 24
Твердов И.В. – 43
Терлоев И.М. – 93
Тимофеева А.В. – 40
Титов В.Ю. – 138
Толибова М.С. – 92
Толмачева А.В. – 127
Томилин Ю.Н. – 115
Трунов В.О. – 42, 43
Туманова О.В. – 158
Тумасян Е.А. – 14
Турчина М.С. – 110, 111
Тутаев Н.А. – 149, 174
Тюлькина Н.Л. – 41
Тягунова А.В. – 22

У

Ушаков М.С. – 40

Ф

Федоров И.Г. – 112, 135
Фисенко М.В. – 55
Фисюн И.В. – 105

Х

Хабибуллина Р.Р. – 66

Хайло Н.В. – 113
Халатова С.Ш. – 124
Хамзин И.З. – 14
Хачатрян А.А. – 49
Хлебников В.А. – 138, 167
Холин А.А. – 61
Хрулева Ю.И. – 121

Ц

Цхай В.Б. – 26
Цыганкова Е.И. – 126

Ч

Чабиева Л.Б. – 14
Чепурок Д.А. – 101
Чижикова Е.В. – 122
Чипигина Н.С. – 145
Чукаева И.И. – 120, 129
Чумоватов Н.В. – 152
Чурикова И.В. – 163

Ш

Шакарян А.К. – 93
Шалина Р.И. – 44, 46
Шараева Я.В. – 118
Шатворян А.А. – 69
Шеменкова В.С. – 166
Шепина А.А. – 44
Шилкин И.В. – 60
Шилова М.М. – 89
Широбакина Е.Ю. – 18
Шихова К.В. – 176
Шостак Н.А. – 118, 133, 162, 165, 166
Штемплевская Е.В. – 134
Шуйская Д.А. – 14
Шукшина Л.М. – 72
Шуман А.И. – 83
Шуман Х. – 83

Щ

Щербакова В.В. – 130
Щербакова Е.С. – 123

Э

Элоян М.Н. – 31
Эрдес С.И. – 80

Ю

Юдина В.В. – 29
Юрова М.В. – 35
Юсубова А.Н. – 59, 60
Юхачева Д.В. – 77
Юшина А.А. – 48

Я

Яковлева Е.А. – 68
Якушев А.А. – 112
Ямка Ю.П. – 166, 167