Российский национальный исследовательский медицинский университет
им. Н.И. Пирогова
Кафедра пропедевтики внутренних болезней, общей физиотерапии
и лучевой диагностики ПФ
Ассоциация молодых медицинских специалистов

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

VIII Международной (XIII Всероссийской)
практической конференции
студентов и молодых ученых

Гаазовские чтения «Спешите делать добро...»

Москва 2018

СБОРНИК ТЕЗИСОВ VIII Международной (XIII Всероссийской) практической конференции студентов и молодых ученых Гаазовские чтения «Спешите делать добро...»
Москва: ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова / М., 2018. 168 с.

В сборнике представлены работы секций VIII Международной (XIII Всероссийской) практической конференции студентов и молодых ученых Гаазовские чтения «Спешите делать добро...», отобранных для устных и постерных докладов. Тезисы прошли рецензирование и и сгруппированы по тематическим направлениям работы конференции. Тезисы публикуются в авторской редакции. Сборник рекомендован специалистам в областях клинической и фундаментальной медицины и организаторам системы здравоохранения Российской Федерации.

Главный редактор - Былова Надежда Александровна, к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, общей физиотерапии и лучевой диагностики ПФ, декан международного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова, научный руководитель Студенческого научного общества.

СОДЕРЖАНИЕ

ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ 3

ХИРУРГИЯ 23

ПЕДИАТРИЯ 62

ТЕРАПИЯ 96

Хирургическое лечение лимфангиомы редкой анатомической локализации

Авторы:
Твердов Иван Вадимович
Поспелова Юлия Олеговна
Матвеев Иван Юрьевич
Гогичаева Алания Александровна
Анохин Данила Андреевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Трунов Владимир Олегович - к.м.н., доцент
ГБУЗ МДГКБ ДЗМ

Лимфангиомы – мальформации, состоящие из расширенных лимфатических сосудов и занимающие промежуточное положение между опухолью и пороком развития.
Заболевание протекает бессимптомно, но, в ряде случаев, возможно резкое увеличение размеров образования, что приводит к косметическим дефектам, воспалению, перфорации, сдавлению окружающих органов и тканей, и другим осложнениям.
Поэтому большинство авторов придерживается активной хирургической тактики при обнаружении даже бессимптомных лимфангиом.
Наиболее часто образования располагаются в области лица и шеи – 75 %, или в 20% - в подмышечной области.
Локализация лимфангиом в желудке крайне редка для данной патологии. При анализе данных PubMed по ключевым словам «lymphangioma, stomach» было найдено 77 статей за период с 1954 по сентябрь 2018 гг., в которых описано 25 случаев лимфангиомы желудка, при этом только в 2 случаях - у детей. Тогда как при поиске по ключевому слову «lymphangioma» результат составляет 6442 источника за тот же период
Приводим описание клинического случая лимфангиомы желудка у ребенка 6 лет.
Мальчик К. поступил в МДГКБ для дообследования в связи с обнаруженным при УЗИ образованием забрюшинного пространства. По данным КТ и МРТ у ребенка визуализируется многокамерное кистозное образование, расположенное в забрюшинном пространстве слева, общими размерами около 6 см.
Выполнена диагностическая лапароскопия, визуализировано кистозное образование, расположенное по задней стенке желудка и интимно спаянное с ним размерами 12х5х8 см, распространяющееся до абдоминального отдела пищевода.
В связи с большими размерами и возможным прорастанием опухоли в стенку желудка принято решение о конверсии. Произведена верхнесрединная лапаротомия. Мобилизована левая доля печени, абдоминальный отдел пищевода, рассечена сальниковая сумка. Выполнено отделение образования от стенки желудка в области дна, вдоль малой кривизны.
В процессе диссекции часть лифмангиомы удалена с частью стенки желудка. Образовавшийся дефект ушит двухрядным швом. Для декомпрессии желудка, сформирована гастростома и подвесная еюностома по Витцелю на расстоянии около 20 см от связки Трейтца.
Гастро- и еюностома закрыты на 11-е п/о сутки. На 20-е сутки появились жалобы на боль в животе, задержку стула.
Выполнена рентгенография с контрастированием, - множественные разнокалиберные уровни жидкости и газа. Убедительно контрастный препарат в проекции толстой кишки не определяется - рентгенологическая картина острой тонкокишечной непроходимости. Выполнена диагностическая лапароскопия - спаечная кишечная непроходимость, проведен висцеролиз, санация и дренирование брюшной полости.
Ребенок выписан на 26-е сутки после первой операции и 6-е – после второй в удовлетворительном состоянии.
Катамнез составляет один год.
Несмотря на характерное для лимфангиом внутренних органов отсутствие симптомов, необходимо придерживаться активной хирургической тактики при ее обнаружении в связи с постоянным ростом образования и возможностью развития осложнений.

Частое встречается часто, а редкое - редко: язва Дьелафуа

Авторы:
Кудинов Глеб Олегович
Романишина Екатерина Алексеевна
Хоткина Дарья Сергеевна
Искандер Евгений Владимирович
Чечин Петр Андреевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Харитонова Анастасия Юрьевна - к.м.н.
НИИ НДХиТ

Диагностический поиск при желудочно-кишечном кровотечении (ЖКК) обычно стандартен: язвы различной локализации, синдром Мэллори-Вэйса. Но в 0,9-5,8% случаев наблюдается генетически обусловленная аномалия развития сосудов подслизистого слоя желудка с наличием эрозии необычно крупной артерии без признаков васкулита и формированием острой язвы с массивным кровотечением, называемые также интрамуральными артериовенозными мальформациями или язвой Дьелафуа.
Мальчик Д., 17 лет. Предъявлял жалобы на боли за грудиной, проходил кардиологическое обследование – без патологии. Спустя 7 дней появилась мелена, рвота по типу «кофейной гущи», потеря сознания. Доставлен в ЦРБ. Проводилось ЭГДС – признаки состоявшегося ЖКК, источник не обнаружен. Получал лечение в условиях ОРИТ: амоксиклав, этамзилат, омез. На фоне лечения было несколько эпизодов гипотонии до 60/35 мм рт.ст., в связи с чем ребенок был переведен в НИИ НДХиТ.
При поступлении жалоб не предъявлял. Состояние средней тяжести, кожные покровы чистые, бледные. При пальпации наблюдается умеренная болезненность живота в области эпигастрия. Положительный симптом Менделя. Стул (со слов пациента) черного цвета, 2 дня назад. По остальным органам и системам - без патологии. Выполнена ЭГДС, выявлены воспалительный изменения верхних отделов ЖКТ, данных за продолженное кровотечение не выявлено. Ребенок госпитализирован в отделение. На 2-е сутки отмече на отрицательная динамика: кратковременная потеря сознания, развитие гипотонии, стул черного цвета. Ребенок переведен в ОАР, начата инфузионная, гемостатическая терапия. По данным ЭГДС в кардиальном отделе визуализирован крупный сгусток до 6 см в диаметре. Подтекания крови из-под сгустка за все время пр оведения исследования не выявлено. Эндоскопический гемостаз. Заподозрена мальформация сосудов желудка.
На контрольной ЭГДС на следующий день признаки состоявшегося кровотечения. После стабилизация состояния, на 4-е сутки, больной переведен в профильное отделение. Пациенту выполнена ангиография, выявлены расширенные и деформированные ветви левой желудочковой вены. На 7 сутки рецидив ЖКК, больной взят в операционную – эндоскопически выявлен сгусток свернувшейся крови размерами до 7 см в кардиальном отделе. При контрольном осмотре в кардиальном отделе по большой кривизне с переходом на переднюю стенку визуализируется кратерообразный язвенный дефект 2*1 см, дно покрыто гематином, с отечными гиперемированными краями. По передней стенке в средней трети фундального отдела участок отечной слизистой, покрытой фибрином, контактно кровоточащий. Выполнен эндоскопический гемостаз.
Исходя из данных анамнеза, лабораторной диагностики и данных инструментальных исследований пациенту выставлен диагноз: Язва Дьелафуа.
Учитывая эпизоды неоднократного ЖКК пациенту было выполнено лапароскопическое прошивание желудка в области язвенного дефекта под контролем ЭГДС.
В послеоперационном периоде состояние пациента было стабильным, на 7 сутки сняты швы, заживление первичным натяжением. Ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга поликлиники, а также рекомендацией повторно обратиться в НИИ НДХиТ через 3 месяца для контрольной ЭГДС.
По данным зарубежной литературы источником ЖКК у детей чаще всего является варикозное расширение вен пищевода, вызванное хроническими заболеваниями печени, но всегда стоит помнить об этой редкой причине желудочно-кишечного кровотечения.

Торакоскопическая аортопексия в лечении трахеомаляции у ребенка 7 месяцев

Авторы:
Анохин Данила Андреевич
Твердов Иван Вадимович
Шоминва Алена Олеговна
Матвеев Иван Юрьевич
Поспелова Юлия Олеговна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Трахеомаляция – врожденное/приобретенное состояние, характеризующееся потерей стенкой трахеи упруго-эластических свойств, что приводит к обтурации ее просвета и нарушению акта дыхания.
Проявления врожденной трахеомаляции, такие как стридорозное дыхание, симптомы дыхательной недостаточности, рецидивирующие респираторные инфекции манифестируют через несколько недель или месяцев после рождения в связи с особенностями механизма дыхания и строения респираторной системы у новорождённых.
Для установления окончательного диагноза применяют КТ с контрастированием и фибротрахеобронхоскопию, последний метод является определяющим в показаниях к консервативному или оперативному лечению.
При легком и среднем течении применяют неинвазивную вентиляцию легких и симптоматическую терапию.
Среди большого количества оперативных методов наибольшее распространение имеют торакоскопическая аортопексия – операция направленная на фиксацию восходящего отдела аорты к задней стенке грудины для устранения компрессии на хрящевой аппарат трахеи.
Клиническое наблюдение. Мальчик М. 7 месяцев поступил в ДГКБ №13 им Н.Ф. Филатова с жалобами на одышку, стридорозные хрипы, цианоз носогубного треугольника. Симптомы впервые возникли в 2 месяца, ребенок проходил лечение по месту жительства с диагнозом обструктивный бронхит.
При КТ выявлено сдавление передней стенки трахеи на уровне прилегания плечеголовного ствола, дааная причина трахеомаляции известна в литературе под названием – сндром сдавления безымянной артерией.
Больному выполнена трахеобронхоскопия – сужение просвета трахеи до 1005 в зависимости от фазы дыхания, передняя стенка пульсирует. Принято решение о проведении аортопексии из торакоскопического доступа.
В условиях однолегочной вентиляции выполнен торакоскопический доступ из трех торакопортов. Вскрыта медиастинальная плевра, правая доля тимуса мобилизована и перемещена в плевральную полость. Обнажена стенка восходящей аорты и сквозь адвентицию без захвата интимы наложено 3 одиночных шва. Далее, с помощью иглы для аортостернопексии нити перемещены наружу, аорта под визуальным контролем подтянута к задней стенке грудины, аортогрудинные швы завязываются подкожно.
Послеоперационный период составил 6 суток, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, при контрольном осмотре через 6 месяцев, признаков дыхательной недостаточности, стридорозных хрипов не выявлено.
Среди большого количества способов лечения трахеомаляции, аортопексия может быть рекомендована как безопасный и миниинвазивный метод оперативного вмешательства.

Клиническая демонстрация пациента с тератомой средостения

Авторы:
Гогичаева Алания Александровна
Твердов Иван Вадимович
Матвеев Иван Юрьевич
Пепеляева Ирина Максимовна
Прокофьев Максим Владиславович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Шумихин Василий Сергеевич - к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Ерохина Надежда Олеговна
ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ

Опухоли средостения составляют 1% от всех новообразований. До 7% всех опухолей у детей герминогенные, из них внегонадных 3 – 10%. Тератомы средостения, как правило, диагностируют в подростковом возрасте. В последнее время с внедрением антенатальной диагностики частота выявления тератом в периоде новорожденности увеличилась.
Ребенок от I беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в I и II триместрах. На 23 неделе выявлена киста корня правого легкого, на 33 неделе – лимфангиома средостения. Роды I, срочные оперативные, дистресс плода, преждевременное излитие зеленых околоплодных вод. Апгар 7/7, масса 3030 г, длина 52 см. При рождении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности, требовавшей дотации кислорода. В возрасте нескольких часов переведена в отделение хирургии новорожденных ДГКБ №13.
При поступлении состояние тяжелое. Грудная клетка равномерно вздута. Аускультативно дыхание резко ослаблено слева, справа пуэрильное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Одышка смешанного типа, отмечается участие дополнительной дыхательной мускулатуры. ЧДД 56 в мин. Тоны сердца глухие, ритмичные, шумы не выслушиваются. ЧСС 100 в мин. По данным анализов выраженная гемоконцентрация, обуславливающая брадикардию, потребовавшая проведения гемодилюции. На 1 сутки жизни переведена в ОРИТ в связи с тяжестью состояния, наличием гемодинамических нарушений.
На 1 сутки жизни:
Рентгенограмма органов грудной клетки: тотальное затемнение слева, смещение средостения вправо.
ЭхоКГ: сердце смещено вниз и влево, ротировано правым желудочком за счет объемного образования средостения, без нарушения кровотока в магистральных сосудах. ОАП 2,4 мм. Вторичный ДМПП 5 мм. Легочная гипертензия.
МСКТ: объемное мультикистозное образование средостения размерами 66*29*50 мм, вероятнее, произрастающее из тимуса (тимома?). Дополнительная ВПВ слева, идущая по передней стенке образования. ОАП.
Альфа-фетопротеин 6455,01 МЕ/мл, NSE 32,1 нг/мл.
Учитывая наличие объемного образования, вызывающего явления дыхательной недостаточности и гемодинамические нарушения ребенку показано удаление опухоли в срочном порядке, с целью соблюдения законов абластики - торакотомическим доступом.
На 3 сутки жизни: торакотомия, удаление образования средостения. Опухоль в виде округлого образования сероватого цвета с блестящей поверхностью, до 6 см, на разрезе прозрачное содержимое.
После операции ИВЛ – 1 сутки, дотация увлажненного кислорода – 2 суток, проводилась инфузионная, антибактериальная терапия, продленная эпидуральная анальгезия. Энтеральная нагрузка на 1 п/о сутки.
На 3 сутки переведена в отделение: Грудная клетка не вздута. Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, симметрично с обеих сторон, хрипы не выслушиваются. ЧДД 42 в мин. Норморитмия, шумы не выслушиваются.
На рентгенограмме органов грудной полости на 4 п/о сутки без патологии.
Альфа-фетопротеин на 6 п/о сутки 2557,99 МЕ/мл.
На 7 п/о сутки ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии.
Гистологическое исследование образования средостения: Зрелая тератома.
При контрольном обследовании на рентгенограмме органов грудной клетки без патологии, уровень альфа-фетопротеина снизился до 500 МЕ/мл.
Целью данной работы является продемонстрировать ребенка с редким видом герминогенной опухоли, подход к ведению, методу выбора оперативного вмешательства и послеоперационное ведение таких детей.

Одна из наиболее редких причин абдоминального болевого синдрома – заворот пряди большого сальника

Авторы:
Матвеев Иван Юрьевич[1]
Гогичаева Алания Александровна[1]
Твердов Иван Вадимович[1]
Пепеляева Ирина Максимовна[2]
Миронова Ирина Константиновна[1]
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2 МГУ им. М.В. Ломоносова

Научный руководитель:
Мордвин Павел Алексеевич - к.м.н., ассистент кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-детский хирург отделения неотложной и абдоминальной хирургии Морозовской ДГКБ

Заворот большого сальника или отдельных его прядей представляет собой редкое заболевание органов брюшной полости (с момента первого описания данного состояния (1851 г.) до настоящего времени имеется около 300 наблюдений в мировой литературе), что является причиной недостаточной осведомлённости медицинского сообщества о нём и в связи с этим определяет трудность дооперационной диагностики. Заворот сальника не имеет специфической клинической картины, нередко протекает под маской острого аппендицита, однако в ряде случаев отмечается выраженное уменьшение болевого синдрома в скором времени после начала заболевания, это объясняет позднее обращение пациентов в лечебные учреждения.
Мальчик 14 лет поступил в Морозовскую ДГКБ с жалобами на боль в животе, преимущественно в правых отделах, повышение температуры до 37,8 С. Из анамнеза известно, что болевой синдром беспокоит пациента в течение 3 суток, тогда же был отмечен подъём температуры до субфебрильных цифр. При осмотре отмечается умеренная болезненность при пальпации в правых отделах живота, преимущественно в правой подвздошной области. Симптомы раздражения брюшины сомнительные. По данным общего анализа крови – лейкоцитоз со сдвигом влево, по данным УЗИ органов брюшной полости – без признаков патологии.
В связи с сомнительной перитонеальной симптоматикой было принято решение о проведении диагностической лапароскопии в экстренном порядке.
Оперативное вмешательство: выполнена открытая лапароскопия. В брюшной полости незначительное количество прозрачного выпота. В правой подвздошной области визуализирована некротизированная прядь большого сальника, перекрученная на 720 градусов вокруг собственной оси, патологии со стороны других органов брюшной полости не обнаружено. Некротизированная прядь иссечена и удалена из брюшной полости.
Послеоперационный период протекал без осложнений.
По данным патологоанатомического исследования: морфологическая картина соответствует кровоизлиянию в сальник.
В течение 5 суток пациент получал антибактериальную терапию. На 5-е послеоперационные сутки выписан из стационара в удовлетворительном состоянии.
Катамнез через 2 месяца — состояние удовлетворительное, жалоб не предъявляет.
Данный случай демонстрирует многогранность возможных причин абдоминального болевого синдрома, в частности, такого редкого заболевания, как заворот пряди большого сальника, который часто протекает под маской острого аппендицита. Основным методом диагностики, с помощью которого возможно поставить диагноз «заворот сальника», является видеолапароскопия, позволяющая не только диагностировать, но и выполнить резекцию измененного сальника, а в случаях вторичных заворотов устранить его этиологические факторы.

Создание артифициального мочевого резервуара по Mainz-pouch I у ребенка с экстрофией мочевого пузыря

Авторы:
Шоминова Алёна Олеговна
Гаврилова Анастасия Юрьевна
Твердов Иван Вадимович
Прокофьев Максим Владиславович
Сиднева Александра Михайловна
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Петрухина Юлия Владимировна - к.м.н.
ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова

Проблема недержания мочи и регулирования акта мочеиспускания особенно актуальна в детском возрасте. Оперативное лечение врожденных патологий нижних мочевых путей не всегда может гарантировать отсутствие таких осложнений. Поэтому решение данной проблемы остаётся важной задачей детских урологов во всем мире.
В частности, при снижении или отсутствии резервуарной функции мочевого пузыря (МП) применяется создание последнего из сегмента кишечника.
Данное оперативное вмешательство у детей выполняется крайне редко. В отечественной литературе встречаются единичные сообщения о кишечной пластике мочевого пузыря. По данным анализа PubMed по ключевым словам «artificial urinary reservoir» было найдено 105 статей за период с 1976 по 2018 год, из них у детей встречается всего 6.
Девочке в 2010 году при рождении был поставлен диагноз экстрофия МП, для лечения госпитализирована в ДГКБ №13 им. Филатова Н.Ф., где была выполнена операция: передняя поперечная остеотомия тазовых костей, пластика мочевого пузыря местными тканями. Пластика переднего отдела тазового кольца, наложение стержневого аппарата. В 2013 году обратились повторно с жалобами на недержание мочи. Неоднократно были проведены малоинвазивные хирургические вмешательства с целью увеличения емкости МП: введение бутулинического токсина типа А в детрузор и коллагена парауретрально. В сентябре 2018 года данные жалобы сохраняются, при цистоскопии снижена емкость МП, пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 степени. В связи с этим, было принято решение о проведении операции по созданию артифициального мочевого резервуара по Mainz-pouch I.
Выполнена нижняя срединная лапаротомия. Проведена цистэктомия.
Выделен илеоцекальный угол с восходящим отделом толстой кишки длиной 10 см и участком подвздошной кишки длиной 15 см на брыжеечной ножке. Целостность кишечника восстановлена однорядным непрерывным швом. Мобилизован аппендикулярный отросток длиной 7 см с сохранением брыжеечного кровоснабжения. Участок отключенной кишки детубуляризирован, реконфигурирован. Произведена неоимплантация мочеточников по Рикардо, интубированы. Вскрыт серозно-мышечный слой слепой кишки, аппендикулярный отросток уложен на слизистую кишки, серозно-мышечный слой ушит над аппендикулярным отростком через него проведен катетер Фолея. Сшивание стенок артифициального резервуара, фиксация. В область пупка выведена аппендикостома, подшита к коже. Рана послойно ушита.
На 27-е послеоперационные сутки состояние удовлетворительное, ребенок «сухой», моча по катетеру из резервуара светлая, со слизью, диурез адекватный.
Данное оперативное вмешательство обеспечивает возможность самостоятельной и безболезненной катетеризации, что позволяет оставаться ребенку «сухим», улучшает его социальную адаптацию.

Демонстрация пациента с двусторонним рефлюкс-стенозом

Авторы:
Пепеляева Ирина Максимовна[2]
Ижогина Софья Дмитриевна[1]
Гогичаева Алания Александровна[1]
Старченко Вера Сергеевна[1]
Матвеев Иван Юрьевич[1]
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2 МГУ имени М.В. Ломоносова

Научный руководитель:
Шумихин Василий Сергеевич - к.м.н., доцент
ГБУЗ ДГКБ №13 имени Н.Ф. Филатова ДЗМ
Ерохина Надежда Олеговна
ГБУЗ ДГКБ №13 имени Н.Ф. Филатова ДЗМ

Мальчик С. от I беременности, I своевременных родов на 40 неделе. Антенатально выявлен мегауретер.
При рождении масса 3790, длина 52 см. На 3 сутки жизни проведено УЗИ почек, слева лоханка 22 мм, переведен в ДГКБ №13 имени Н.Ф. Филатова в Отделение хирургии новорожденных и недоношенных детей.
УЗИ почек на 15 сутки жизни: мочеточник справа не расширен, слева расширен на всем протяжении до 12 мм.
При цистографии определялся двусторонний смешанный ПМР, справа III, слева IV степени. Проведена цистоскопия, выявлен рефлюкс-стеноз с двух сторон, установлены низкие мочеточниковые интубаторы.
Выписан домой в удовлетворительном состоянии.
В возрасте 1 месяца 10 дней с явлениями пиелонефрита экстренно госпитализирован в отделение.
При УЗИ почек: взвеси нет, мочеточники не расширены, лоханка слева 13 мм. Проводилась антибактериальная (Цефтазидим) и уросептическая терапия, атака пиелонефрита купирована, выписан домой.
В возрасте 1 месяца 25 дней удалены интубаторы мочеточников (37 дней от постановки), отмечен подъем температуры до 39^{0}С, ребенок повторно госпитализирован в отделение по экстренным показаниям.
При УЗИ почек: мочеточники расширены, справа до 8 мм, слева до 13-15 мм на всем протяжении. Проведена цистоскопия, установлен низкий мочеточниковый интубатор слева, справа установить не удалось. Вечером того же дня мочеточниковый интубатор выпал. Проводилась антибактериальная (Амикацин) и уросептическая терапия. При КТ почек с контрастированием выявлен мегауретер с двух сторон. После исследования отмечалось обострение мочевого синдрома, проведена смена антибактериального препарата на Цефорус, динамика положительная. При контрольном УЗИ почек в возрасте 2 месяцев 20 дней выявлена взвесь в ЧЛС и в мочеточниках, расширение лоханки справа до 11 мм, слева до 19 мм, расширение мочеточников до 15 мм слева, до 11 мм справа. Учитывая неэффективность терапии, обострение хронической инфекции мочевыводящих путей на фоне обструкции, было принято решение о необходимости радикальной коррекции порока после купирования воспалительного процесса. Проведена смена антибактериального препарата (Ципрофлоксацин). С целью дренирования установлены мочеточниковые интубаторы с двух сторон. После купирования пиелонефрита выполнена двусторонняя уретероцистонеоимплантации по Коэну. Послеоперационный период протекал гладко, ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии.
Целью данной работы является демонстрация случая, при котором из-за безуспешности малоинвазивных методов лечения потребовалось проведение радикального оперативного вмешательства.

Презентация пациента с полным восстановлением функции конечности после повреждения сосудисто-нервного пучка плеча

Авторы:
Серебренникова Полина Андреевна[1]
Палинкаш Анна Михайловна[1]
Гончарук Павел Викторович[1]
Уразов Владимир Евгеньевич[2]
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2 ДГКБ №13 Им. Н.Ф.Филатова

Научный руководитель:
Рыбченок Всеволод Витальевич - д.м.н., профессор
ДГКБ №13 Им. Н.Ф.Филатова

Пациент Д., 10 лет 6 мес, 23.07.17 получил травму разбитым стеклом: резаная рана в/3-ср/3 левого плеча, полное повреждение плечевой артерии, локтевого и лучевого нервов. После проведенной первичной хирургической обработки раны (в г.Калининград), 27.07.17 мальчик был доставлен в отделение микрохирургии ДГКБ №13 им. Н.Ф.Филатова.
При поступлении: состояние средней тяжести. Соматически стабилен. По данным УЗИ: полное повреждение плечевой артерии, глубокой артерии плеча, локтевого и лучевого нервов. Местно: в в/3- ср/3 по внутренне-задней поверхности левого плеча определяется п/о рана. Без признаков воспаления, отделяемого нет. Швы состоятельны. Отмечается отсутствие активного разгибания левой кисти и пальцев, полное нарушение чувствительности 5 пальца, чувствительность 4 пальца снижена. Ас.повязки, гипсовая лонгета.
31.07.17 пациенту была выполнена операция: Ревизия. Пластика плечевой артерии. Отсроченная первичная аутоневральная пластика лучевого и локтевого нервов.
При ревизии выявлено полное повреждение локтевого и лучевого нервов, плечевой артерии, повреждение срединного кожного нерва плеча, m. Triceps. Диастаз между концами локтевого нерва составил 4,5 см, диастаз между концами лучевого нерва – 4,5 см, между концами плечевой артерии -4,5 см. Выполнена аутоневральная пластика локтевого и лучевого нерва с помощью «вставок» из аутотрансплантата n.Suralis, пластика плечевой артерии аутовенозной «вставкой» из v.Saphena magna. Пущен кровоток, анастамозы проходимы, пульсация отчетливая. На момент окончания операции кисть теплая, телесного цвета. Капиллярная реакция удовлетворительная.
В послеоперационном периоде ребенок получал антибактериальную, инфузионную терапию, проводились ежедневные перевязки с положительной динамикой, по рекомендации невролога- ГБО, магнитотерапию, Нейромультивит, Берлитион.
С целью реабилитации пациент получал курс восстановительного лечения в центре медицинской реабилитации ДГКБ №13 им.Н.Ф.Филатова:
1. Курс магнитотерапии на область верхней конечности (ПеМП)
2. Вазоактивная электростимуляция левой верхней конечности
3. Поляризованный свет на послеоперационную рану
4. Лекарственный электрофорез 2% р-ра KJ, 2% р-ра $ZnSO_4$
5. Высокоинтенсивная импульсная магнитотерапия (магнитостимуляция) локтевого, лучевого нервов
6. Лазерная терапия на мышцы предплечья
7. «Сухие» углекислые ванны
8. Ультрафонофорез гидрокортизона на область левого плеча
9. Элекстростимуляция мышц предплечья
10. Кинезиотерапия
11. Ультрафонофорез ферменкола на область п/о рубцов
12. Лазерная терапия на паравертебральные зоны
На контрольном УЗИ исследовании лучевого и локтевого нервов, плечевой артерии от 10.10.17 ультразвуковые признаки состоятельной аутоневральной пластики проксимального отдела локтевого нерва и лучевого нерва на уровне верхней трети левого плеча без грубых рубцовых изменений тканей, состоятельность аутопластики проксимального отдела левой плечевой артерии. Клинически п/о рубцы без признаков воспаления, практически полное восстановление функций и чувствительности пальцев левой кисти. На момент выписки ребенка противопоказаний для занятий физической культурой в группе ОФП нет.
При осмотре в ноябре 2018 года с целью оценки отдаленных результатов отмечено полное восстановление функции, чувствительности и мелкой моторики поврежденной конечности, полный объем движений, хороший эстетический результат.

Амниоинфузия, как фактор снижения перинатальной смертности: перспективы исследования

Авторы:
Баранова Екатерина Александровна
Спиридонов Дмитрий Сергеевич
Анциферова Софья Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Курцер Марк Аркадьевич - д.м.н, академик РАН, заведующий кафедрой акушерства и гинекологии ПФ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Шалина Раиса Ивановна - д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Нарушение объема околоплодных вод - фактор риска хронической гипоксии (21,2%) и антенатальной гибели плода (8,3%). При выраженном маловодии перинатальная смертность увеличивается в 2-5 раз, заболеваемость новорожденных достигает 85,7%. Оно может быть обусловлено генетикой, инфекционной патологией во время беременности, плацентарной недостаточностью. Вопрос о применении амниоинфузии с целью восстановления объема околоплодных вод окончательно не решен. На основе проведенного анализа отечественной и зарубежной литературы, а также личного опыта авторов продемонстрирована перспективность проведения амниоинфузии пациентке, имеющей нарушение фето-плацентарной системы. Пациентка, 31 год. Диагноз: «Беременность 22 недели. Тазовое предлежание плода. Маловодие». Данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания с 9-10 недель гестации. Скрининг I триместра – низкий риск. В 19-20 недель - острое респираторное заболевание, температура не повышалась. В 22 недели на основании проведенного планового УЗИ диагностировано маловодие (максимальный вертикальный карман – 14 мм, БПР – 49 мм, ОГ – 187 мм, ОЖ – 150 мм, ДБ – 35 мм, ДП – 32 мм). Пациентка направлена на консультацию к генетику для исключения патологии почек плода. В 23-24 недели по заключению УЗИ - выраженное маловодие. С учетом выявленных изменений показано проведение амниоцентеза трансабдоминальным доступом с забором материала на цитогенетическое исследование и последующая амниоинфузия. Интраоперационно: под контролем УЗИ определено положение плода и плаценты. После обработки передней брюшной стенки антисептическими растворами в полость амниона под контролем УЗИ введена игла диаметром 22 G, длиной 8,89 см (стандартная игла для спинномозговой пункции). Проведена аспирация жидкости объемом 20 мл и введение в полость амниона 700 мл теплого раствора Рингера. В послеоперационном периоде проведен курс антибактериальной терапии. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии с прогрессирующей беременностью под наблюдение врача женской консультации. При выполнении контрольного УЗИ в 26 недель вертикальный карман - 62 мм; фетометрия: БПР – 63 мм, ОГ – 233 мм, ОЖ – 191 мм, ДБ – 42 мм, ДП – 38 мм; допплерометрия АП: СДО – 3,50, ИР – 0,72; ПрМА: СДО – 2,20, ИР – 0,55; ЛевМА: СДО – 3,50, ИР – 0,71). По данным генетического исследования выявлен нормальный мужской кариотип 46 ХУ. С регулярной родовой деятельностью поступила в родовое отделение. Диагноз: «Беременность 35-36 недель. Головное предлежание плода. I период родов. Задержка роста плода I степени». Роды велись через естественные родовые пути на фоне обезболивания. Родился недоношенный, маловесный к сроку гестации мальчик. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Вес 2200 г, рост 45 см. Новорожденному проведена антибактериальная терапия, коррекция кислотно-щелочного равновесия и метаболических нарушений. На вторые сутки ребенок переведен на II этап выхаживания для дальнейшего наблюдения. Через 14 дней выписан домой, под наблюдение участкового педиатра. Применение амниоинфузии позволило пролонгировать беременность до срока более 28-32 недель гестации, гарантирующего высокую выживаемость и удовлетворительные перинатальные исходы.

Лимфангиома правой половины туловища и грудной клетки больших размеров

Авторы:
Старченко Вера Сергеевна[1]
Пепеляева Ирина Максимовна[2]
Ижогина Софья Дмитриевна[1]
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2 МГУ им. М.В. Ломоносова

Научный руководитель:
Шумихин Василий Сергеевич - к.м.н.
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова
Ерохина Надежда Олеговна
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова

Лимфангиома – это врожденная доброкачественная опухоль, микроскопическая структура которой напоминает тонкостенные кисты различных размеров. Она составляет примерно 10-12 % всех доброкачественных образований у детей.
Девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей, от первых срочных родов путём кесарева сечения. Масса тела при рождении 3000 грамм, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Девочка в возрасте суток поступила в хирургическое отделение детской городской клинической больницы №13 имени Н.Ф. Филатова в связи с наличием объёмного образования эластичной консистенции по правой боковой поверхности грудной клетки с переходом на спину и левую боковую поверхность грудной клетки размерами 10*15 см. По данным УЗИ мягких тканей в подмышечной области справа и в области лопатки в мягких тканях определялись крупные кистозные полости (эхо-негативные и с густой взвесью). В перегородках определялись сосуды: артерии V=20-25 см/с и вены V=10 см/с. Также кистозные полости определялись в грудной полости, отодвигая легкое. По данным компьютерной томографии грудной полости с внутривенным контрастированием выявлено дополнительное образование со стороны правой половины грудной клетки с распространением в правый гемиторакс (более выражено), верхнее средостение, левый гемиторакс, в область правого надпочечника.
На основании проведенного обследования был установлен диагноз: лимфангиома грудной клетки справа, средостения, надпочечника справа. По стабилизации состояния ребенка, было принято решение об оперативном лечении. В качестве стартового метода было выбрано проведение этапного склерозирования лимфангиомы. Проведено две процедуры, размеры лимфангиомы сократились незначительно, отмечалась гемо-лимфоррея, снижение уровня гемоглобина, что потребовало двукратной гемотрансфузии.
Учитывая неэффективность склерозирования, присоединения осложнений, было принято решение о необходимости проведения радикального оперативного вмешательства. Был выполнен поперечный размер кожи над образованием по правой боковой поверхности грудной клетки. Обнаружено многокамерное образование, расположенное над мышцами. Из кистозных полостей было всего аспирировано около 400 мл отделяемого с примесью гемолизированной крови. Образование тупо и путём биполярной коагуляции было выделено из окружающих тканей, часть образования удалена и направлена на гистологическое исследование. Ложе лимфангиомы участками скоагулировано. В ложе лимфангиомы по передней и задней поверхности были установлены дренажи с активной аспирацией. Кожа ушита узловыми швами, нитью Premilene 4/0. Наложена асептическая повязка.
Послеоперационный период протекал без осложнений. По данным объективного осмотра и УЗИ мягких тканей образование уменьшилось, внутренний компонент сохраняется. Принято решение о проведении терапии препаратом «Sirolimusum» в отсроченном периоде после заживления послеоперационных ран. Лабораторные показатели в норме, сохраняется умеренная анемия. Ребенок в удовлетворительном состоянии выписался домой на медицинскую паузу.
Целью нашей демонстрации является представить сложный случай тяжёлого течения лимфангиомы, сложность выбора метода лечения и трудности послеоперационного ведения.

Клинический случай хирургического лечения ребенка с VACTER-ассоциацией

Авторы:
Ижогина Софья Дмитриевна[1]
Пепеляева Ирина Максимовна[2]
Старченко Вера Сергеевна[1]
1 ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2 МГУ им. М.В. Ломоносова

Научный руководитель:
Шумихин Василий Сергеевич - к.м.н.
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова
Ерохина Надежда Олеговна - аспирант
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова

Введение. VACTER-ассоциация представляет собой сочетание определенных аномалий равзития. Впервые описана в конце XX века L. Quan и D. Smith в виде VATER -синдрома и включала в себя врожденные пороки: позвоночные дефекты (V), атрезию ануса (A), трахеопищеводный свищ с или без атрезии пищевода (TE), аномалии лучевой кости или нарушения формирования почек (R). Затем диагностические критерии были расширены и стали также включать сосудистые аномалии – единственная пупочная артерия (V), врожденные пороки сердца (C), дополнительные аномалии конечностей (L): VACTERL. По литературным данным в связи с отсутствием четких критериев диагноза частота встречаемости данной патологии варьирует от 1:10 000 до 1:40 000.
Клинический случай: ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, многоводия (цефтриаксон), обострения пиелонефрита (джозамицин). Роды 2 преждевременные оперативные в 36 нед гипотрофичным плодом (девочка). При рождении вес – 1880, длина – 45 см, по шкале Апгар 7/7 баллов. В связи с тяжелым состоянием ребенок в возрасте 6 ч 20 мин был доставлен в ОРИТН ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.
Диагноз VACTER-синдрома подтвержден инструментальными методами: УЗИ органов брюшной полости (расширение ЧЛС обеих почек, мегауретер слева), УЗИ сердца (ДМЖП), рентгенография с контрастом (контраст в верхнем слепом отрезке пищевода); при осмотре промежности: анус отсутствует, единственное отверстие в области уретры.
В отделении реанимации ребенку проводилась кардиотропная (допамин), гемостатическая (этамзилат натрия), антигеморрагическая (викасол), антибактериальная (амписид, амикацин) терапия, респираторная поддержка в режиме SIMV, седация (дормикум), парентеральное питание.
На 1 сутки жизни ребенку были выполнены: торакоскопическая перевязка трахеопищеводного свища, эзофаго-эзофагоанастомоз, наложение раздельной сигмостомы. После операции на фоне выраженного лейкоцитоза (30 х 109/л) на 16 послеоперационные сутки на контрольной рентгенографии обнаружены затек контрастного вещества в средостение, явления медиастенита.
На 18 сутки жизни ребенок был оперирован повторно: санация и дренирование плевральной полости, ушивание стенки пищевода. На 3 послеоперационные сутки по стабилизации состояния ребенок был переведен в хирургическое отделение для новорожденных и недоношенных детей для дальнейшего лечения.
При проведении контрольной рентгенографии затеков не обнаружено. В отделении проводилась антибактериальная (азнам,зивокс), инфузионная терапия. В настоящий момент состояние удовлетворительное. Показана плановая госпитализация для коррекции клоакального порока.
Заключение: лечение пациентов с VACTER-ассоциацией является сложной проблемой в детской хирургии, требующей этапной коррекции. На первом этапе должна проводиться коррекция состояний, угрожающих жизни новорожденного. Торакоскопическая коррекция атрезии пищевода с наложением первичного эзофаго-эзофагоанастомоза является методом выбора. Она физиологична и позволяет, в отличие от толстокишечной пластики пищевода, сохранить длину толстой кишки, что важно для последующей коррекции атрезии ануса и прямой кишки.

Клинический случай хронического цервицита папилломавирусной этиологии у девочки-подростка, не живущей половой жизнью

Авторы:
Ванакова Ангелина Игоревна
Аляева Санда Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Пациентка А. 16 лет, поступила в РДКБ с диагнозом «D28.0 - Доброкачественное новообразование вульвы».
При поступлении предъявляла жалобы на образования в области влагалища, болезненность в области промежности, обильные слизистые выделения с примесью крови.
Из анамнеза: пациентка в июне 2018 года впервые заметила объемное образование, выступающее из половой щели, увеличивающееся в размерах. Отмечались обильные слизистые выделения из половых путей с примесью крови; в сентябре 2018 года обратилась к гинекологу по м/ж, было проведено обследование и рекомендована госпитализация.
Наследственность отягощена: у отца – СД 2 типа, у тети по отцовской линии – псориаз, СД 2 типа.
У пациентки элементы псориаза на передней брюшной стенке, волосистой части головы. ИМТ 36,8 – ожирение 2 степени.
Гинекологический статус: из особенностей: в области половой щели при натуживании возникает образование неправильной формы ярко-багрового цвета с папилломатозной поверхностью размерами 3х4 см, не связанное со стенками влагалища. Шейка вытянутой формы, деформирована за счет данного образования. Цервикальный канал не визуализируется.
Результаты УЗИ: матка срединно расположена, размеры тела 57х31х48 мм, шейка 33х22 мм, нижний контур нечеткий, продолжается вниз образованием 26 мм в переднезаднем размере пониженной эхогенности и несколько неоднородной структуры, со слабой васкуляризацией.
Вследствие полученных данных было проведено выскабливание цервикального канала, биопсия шейки матки.
В послеоперационном периоде наблюдались скудные кровянистые выделения. Был назначен дицинон, выделения приобрели мажущий характер.
Результаты ПЦР диагностики отделяемого влагалища на ВПЧ отрицательны.
Результаты биопсии: соскоб из цервикального канала без патологических изменений.
Гистологическая картина образования шейки матки соответствует доброкачественной папиллярной гиперплазии с фокусами гландулярной гиперплазии шейки матки на фоне хронического воспаления. Косвенные признаки папилломовирсной инфекции. Хронический умеренно активный цервицит. Данных за неопластический процесс в пределах доставленного материала нет.
Пациентку выписали в удовлетворительном состоянии с диагнозом «D26.0 - Доброкачественное новообразование шейки матки».
По результатам биопсии пациентка планово была повторная госпитализация для этапного лечения противовирусными препаратами и последующим удалением образования.
Была назначена противовирусная терапия: аллокин-альфа, панавир, панавир гель на слизистую вульвы.
На фоне терапии папилломатозное образование значительно сократилось в размерах, 1,0х0,5 см. Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии.
Даны рекомендации: наблюдение гинеколога по м/ж, панавир гель на слизистую вульвы, эпиген спрей, эпиген интим в качестве гигиенического средства, ректальные свечи виферон. Плановая госпитализация в отделение гинекологии РДКБ.
Вывод: у девочек, не живущих половой жизнью, возможно инфицирование половых путей ВПЧ контактно-бытовым путём (особенно на фоне скомпрометированного иммунитета). Вирус в данном наблюдении подтверждён только гистологически: обнаружены характерные изменения эпителия, вызванные данным возбудителем.
Вирусный цервицит возможно лечить консервативно, при неэффективности или
неполной эффективности проводимой консервативной терапии, 2-ым этапом проводится хирургическое лечение (в РДКБ проводится лазерная деструкция или лечение аппаратом Сургитрон).

Редкий случай в детской гинекологии: синдром Свайера, осложненный гонадобластомой

Авторы:
Данильчук Анна Сергеевна
Кашоян Анна Робертовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Синдром Свайера – дисгенезия гонад, характеризующаяся женским фенотипом при кариотипе 46 XY. Данный синдром относится к чистой форме дисгенезии и характеризуется лентовидными гонадами при отсутствии соматических аномалий развития. Распространенность составляет 1:100000 новорожденных девочек.
Нами обследована пациентка А., 16 лет, 3.09.2018 поступившая в Российскую Детскую Клиническую больницу с диагнозом «»синдром Свайера (46XY)»».
Из анамнеза: 1.08.2018 по месту жительства было проведено обследование по поводу отсутствия вторичных половых признаков. По данным УЗИ яичники не визуализируются, в гормональном профиле гипергонадотропный гипогонадизм. Кариотип 46XY. Пациентка была 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 эстрогенизирован. При вульвовагиноскопии слизистая влагалища розовая, шейка матки цилиндрическая, зев щелевидный. Двуручное исследование: матка в виде тяжа, придатки с обеих сторон не определяются, область их безболезненна. По данным УЗИ органов малого таза от 3.09.2018: матка 21x19x19 см, М-эхо отсутствует, яичники с обеих сторон не визуализируются. Гормональный профиль: ЛГ – 31,69 Ед/л, ФСГ – 111,2 Ед/л, пролактин – 12 мМЕ/л, эстрадиол – 5 пг/мл, тестостерон – 0,109 мкг/л, 17-гидроксипрогестерон – 0,78 нг/мл, ДЭА-сульфат – 4,27 мкмоль/л.
5.09.2018 произведена лапароскопия, «Двусторонняя гонадэктомия». Троакары введены под контролем зрения в типичных местах. Инсуфляция углекислым газом. Интраоперационно: при ревизии брюшной полости выпота не обнаружено, матка в полости малого таза, гипоплазирована, придатки представлены в виде гипоплазированных тяжей, маточных труб, стрек-гонад 1x2 см. Послеоперационный период без осложнений.
Гистологическое исследование: в материале обнаружены гнездные скопления зародышевых клеток, окруженные клетками гранулезы; «гнезда» отграничены большим количеством стромы. Данное заключение указывает на наличие гонадобластомы в гипоплазированных придатках.
8.09.2018 пациентка А. выписана домой в удовлетворительном состоянии. Назначена заместительная гормональная терапия под контролем биохимического анализа крови: прием натуральных эстрогенов с целью формирования вторичных половых признаков с последующим переходом на комбинированные препараты. Рекомендовано наблюдение у эндокринолога и детского гинеколога по месту жительства.
Таким образом, синдром Свайера является фактором риска развития опухоли из герминогенных клеток. Следовательно, всем пациенткам после постановки данного диагноза показана двусторонняя гонадэктомия с последующей заместительной гормональной терапией.

АФП – негативный рецидив гепатобластомы

Авторы:
Васильева Анастасия Николаевна
ПМГМУ имени Сеченова

Научный руководитель:
Пименов Роман Иванович
НМИЦ имени Блохина

Злокачественные новообразования печени представляют собой редкую патологию у детей. На их долю приходится не более 1% среди всех ЗНО. Самое частое – гепатобластома - эмбриональная опухоль, для которой специфичны 2 возрастных пика заболеваемости: 1-й месяц жизни и 16–18-й месяцы жизни. Современные подходы к терапии позволили увеличить выживаемость после радикального лечения до 75–95%. Однако, несмотря на достигнутые успехи, лечение рецидивов остаётся неудовлетворительным при традиционных подходах. Высокий риск развития рецидива отмечается у детей старшего возраста, с низким уровнем АФП в дебюте и мелкоклеточным недифференцированным вариантом опухоли.
Пациент Г., 13 лет, поступил в НИИ ДОГ в марте 2017. Из анамнеза известно, что впервые в декабре 2016 появились боли в эпигастральной и левой подреберной области, в связи с чем была вызвана бригада СМП. Больной экстренно доставлен в стационар с предварительным диагнозом острый аппендицит. При комплексном обследовании диагноз был снят и выявлена опухоль печени, по поводу которой пациент обратился в НИИ ДОГ, где был установлен диагноз: Гепатобластома, Pretext 3. Уровень АФП-189,4 МЕ/мл. Было проведено специальное лечение: 2 курса ПХТ и оперативное вмешательство в объеме расширенной правосторонней гемигепатэктомии. В мае 2017 достигнута ремиссия, отправлен под наблюдение хирурга и онколога.
В марте 2018 на УЗИ: в S1 - округлое образование 4.0х4.0х3.0см, неоднородной, солидной структуры, по правому краю S2 подкапсульно - округлое изоэхогенное образование 1.3х1.2см, в проекции S3 – очаговое неоднородное образование без четких контуров размером 1.2х1.4см. Уровень АФП (5,65 МЕ/мл): в пределах нормы. Проведено противорецидивное лечение: 2 курса по схеме VIC. В мае проведено повторное УЗИ брюшной полости: отрицательная динамика. На КТ лёгких: очаг в S4 правого легкого размером 5мм. 16 мая проведена торакоскопическая резекция правого легкого. На КТ брюшной полости: прогрессирование заболевания по печени. Произведена смена ПХТ с VIC на IE - без эффекта. 15 июня ребёнок направлен на консультацию в НИИ трансплантологии, принято решение о проведении родственной трансплантации печени, однако, учитывая сроки от начала проведенного лечения и необходимость дополнительного времени на подготовку к ее выполнению, проведен курс ПХТ по программе PLADO. 25 июля выполнена трансплантация. 26 сентября 2018 пациент поступил для проведения противорецидивного лечения. На КТ И МРТ брюшной полости признаков рецидива заболевания не выявлено. Однако, учитывая предыдущую динамику и ряд неблагоприятных прогностических факторов, в качестве противорецидивной терапии решено использовать клеточную противоопухолевую иммунотерапию - трансфузию цитотоксических лимфоцитов.
Данный клинический случай демонстрирует, что повышение уровня АФП не является обязательным критерием рецидива заболевания. Потеря иммуногистохимического маркера должна натолкнуть на мысль о клональной эволюции опухоли и выборе более перспективных агентов в терапии.

Клинический случай: релаксация правого купола диафрагмы у младенца с сочетанными пороками развития

Авторы:
Габдуллина Олеся Ураловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Шумихин Василий Сергеевич - к.м.н., доцент
ГБУЗ ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ

Паралич купола диафрагмы может возникать у новорожденных вследствие родовой травмы с повреждением шейных спинальных корешков, относящихся к диафрагмальному нерву, у грудных детей и в старшем возрасте в результате повреждения диафрагмального нерва при операции, во время пункции подключичной вены или вследствие вовлечения нерва в воспалительный процесс.

Клинический случай

Из анамнеза: Ребенок от 8 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания всю беременность, ИНЦ – на 18 нед. наложены швы на шейку матки, на 28 нед. акушерский пессарий; 2 родов. Родился на сроке 34 нед. с весом 2290г. После рождения находился на выхаживании в ОРИТ перинатального центра. С рождения на СРАР. При обследовании выявлен ВПС: Тетрада Фалло. Комбинированный стеноз ЛА. 2-створчатый легочный клапан. II-III функц. класс по классификации Ross. С 27 сут. отмечены срыгивания, рвота «фонтаном», при УЗИ диагноз подтвержден. Ребенок переведен в хир. стационар, возрасте 1 мес. выполнена лапароскопическая внеслизистая пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту, во время операции отмечено повреждение слизистой привратника, перфорация ушита. После увеличения объема кормления до возрастного на 13 п/о сутки ребенок выписан в стабильном состоянии на терапии дигоксином.

Через 6 дней после выписки, мать отметила усиление одышки, затрудненное дыхание, беспокойство ребенка при кормлении. Госпитализирован в инфекц. отделение, на рентгенограмме грудной клетки – признаки бронхообструктивного синдрома, нижнедолевой правосторонней пневмонии. Выписан через 13 дней с положительной динамикой.

На 4 сутки после выписки в плановом порядке амбулаторно осмотрен кардиологом, заключение – по ВПС компенсирован, дигоксин отменен.

На следующий день мать отметила эпизоды разлитого цианоза при беспокойстве ребенка и во время кормления. Госпитализирован в хир. стационар. На рентгенограмме грудной клетки выявлено высокое стояние правого купола диафрагмы. По данным ЭХО-КГ – по ВПС компенсирован, в доп. терапии не нуждается. В динамике отмечено нарастание дыхательной недостаточности. Рентгеноскопия органов грудной клетки: избыточность сосудистого рисунка. Левое легкое воздушно. Высокое стояние правого купола диафрагмы (выше левого на 3 ребра), амплитудное движение снижено, парадоксального движения не определяется. Тень сердца смещена влево. По данным проведенного обследования решено, что тяжесть состояния ребенка обусловлена дыхательной недостаточностью, связанной с релаксацией правого купола диафрагмы.

19.10.18 (2,5 мес) выполнена операция: пластика правого купола диафрагмы. Во время операции отмечено, что диафрагма парализована, в виде «мешка», в задних отделах подпаяна к печени. Послеоперационный период соответствовал тяжести состояния ребенка и тяжести оперативного вмешательства, экстубирован через 10 часов, энтеральная нагрузка с 0 п/о суток.

На контрольной рентгенограмме на 3 п/о сутки - правый купол диафрагмы определяется на уровне заднего отдела 7 ребра. Контуры диафрагмы четкие. Послеоперационный период без осложнений, ребенок выписан в стабильном состоянии.

Заключение

Данный клинический случай демонстрирует сложность выбора тактики лечения у недоношенного ребенка с конкурирующими заболеваниями – пилоростенозом, ВПС, пневмонией, релаксацией купола диафрагмы. Тщательное обследование и наблюдение в условиях многопрофильного стационара позволило определить правильную тактику лечения ребенка с редким сочетанием заболеваний.

Клинический случай хирургического лечения воронкообразной деформации грудной клетки, с развившимися интраоперационно кардиодилатацией и фибринозным перикардитом в послеоперационном периоде

Авторы:
Гульшин Вадим Александрович
ГБУЗ МО МОНИКИ им.М.Ф.Владимирского

Научный руководитель:
Кузьмичев Владимир Александрович - к.м.н., профессор
ГБУЗ МО МОНИКИ им.М.Ф.Владимирского
Гацуцын Владимир Витальевич
ГБУЗ МО МОНИКИ им.М.Ф.Владимирского

Воронкообразная грудь – врожденный порок развития. Данная патология встречается примерно у одного из 500 новорождённых, с преобладанием мужчин. При этой деформации грудина вогнута в направлении к позвоночному столбу с максимальным углублением, как правило, на уровне мечевидного отростка. Из-за склонности к прогрессированию в ряде случаев представляет серьезную опасность для здоровья пациентов, также обладая явным косметическим дефектом, является причиной комплекса неполноценности у пациентов, приводя к клинической депрессии, что особенно важно для подростков и молодых людей.
Пациент К. 17 лет поступил в плановом порядке в детское хирургическое отделение МОНИКИ им.Владимирского 20.04.2018 для хирургического лечения воронкообразной деформации грудной клетки. Болен с рождения, начиная с препубертата отмечено прогрессирование заболевания. Обследован амбулаторно.План лечения:торакопластика по методу Насса.
23.04.2018 была выполнена торакопластика под эндотрахеальным наркозом. Интраоперационно: торакоскопически отмечено широкое предлежание сердца к грудине и выраженная компрессия, при проведении интродьюсера из правой плевральной полости в левую, произведена декомпрессия миокарда, отмечена кардиодилатация, с снижением АД и выраженной тахикардией. В составе консилиума из анестезиолога, детского хирурга и кардиохирурга было принято решение о продолжении операции. Установлены две коррегирующие пластины под грудину в 3-3 и в 4-5 межреберьях. Операция закончена удовлетворительной коррекцией.
Ранний послеоперационный период протекал без особенностей, больной получал профилактическую а/б терапию, обезболивание, ЛФК. На 8 сутки после операции, отмечен подъем температуры до 37,8, боли в левой половине груди. Выполнено УЗИ плевральных полостей– справа незначительное количество свободной жидкости, слева свободная жидкость толщиной до 35-40 мм. Выполнена плевральная пункция слева получено 450 мл сукровичного отделяемого, состояние больного улучшилось. Была произведена смена цефтриаксона на сульперазон и добавлен диклофенак. В последующие 2 дня больной продолжал лихорадить до 38,3, повторно при плевральной пункции выпот 450 мл. Установлен дренаж по Бюлау по задней подмышечной линии в 5 межреберье. На 11 сутки после операции при ренгенографии: частичный левосторонний пневматоракс, минимальный гидроторакс слева. Дренаж переустановлен в левую подмышечную область, остаточный воздух удален. На 16 сутки на рентгенограмме грудной клетки вышеуказанные явления купировались. Дренаж удален. На 17 сутки из левой послеоперационной раны получено серозное отделяемое. Производились перевязки до 21 дня после операции, но консервативное ведение не имело эффекта. С 21 дня после операции принято решение об использовании вакуум-адсорбционном лечении, использована повязка для лечения ран отрицательным давлением. Рана санировалась на 30 день после операции, на контрольной рентгенограмме в этот же день –патологических изменений нет. Больной выписан в удовлетворительном состоянии, воронкообразная деформация грудной клетки коррегированна.
Выводы: операции по коррекции деформации груди должны проводиться в крупных многопрофильных учреждениях, имеющих достаточное оснащение и подготовленный кадровый состав в случае осложнения операционного и послеоперационного периодов.

Опыт поэтапной эндоскопической пневматической баллоной дилатации при стенозе привратника у ребёнка

Авторы:
Киракосян Евгения Валериковна
Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский университет)

Научный руководитель:
Лохматов Максим Михайлович - д.м.н., профессор
Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, отделение эндоскопических и морфологических исследований

Актуальность. Стеноз выходного отдела желудка – вторичное сужение его просвета в области привратника или/и начального отдела двенадцатиперстной кишки, при котором нарушается эвакуация содержимого из желудка. Расстройство гомеостаза, особенно водно-электролитного баланса, и питательного статуса ребёнка определяют важность ранней диагностики и назначения хирургического лечения. Традиционные методы оперативной коррекции (резекция желудка, гастроэнтеростомия, селективная ваготомия в сочетании с дренирующими желудок операциями) являются высокоинвазивными органоуносящими вмешательствами, требующими широкого доступа, значительной анестезиологической поддержки, использования рентгеноскопического контроля, продолжительного послеоперационного периода восстановления – всё это оказывает дополнительную нагрузку на организм больного ребёнка. Мы показали, что поэтапная эндоскопическая пневматическая баллоная дилатация привратника лишена большинства перечисленных проблем и недостатков и позволяет максимально эффективно восстановить желудочно-кишечный пассаж и улучшить качество жизни пациента.
Описание клинического случая. Мальчик Д., 5 лет, поступил в отделение эндоскопических и морфологических исследований Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей в июле 2018 года с жалобами на рецидивирующую боль в эпигастральной области, тошноту, рвоту, слабость, потерю массы тела.
Из анамнеза заболевание началось 6 марта 2017 года с многократной рвоты съеденной пищей, обратились в РНЦЭМП (Ташкент), ребёнок был госпитализирован в хирургическое отделение, где по результатам фиброэзофагогастродуоденоскопии и рентгеноконтрастного исследования желудка был поставлен диагноз: “Язвенная болезнь желудка. Каллёзная (гигантская) язва антрального отдела желудка. Рубцово-язвенный стеноз выхода желудка в стадии компенсации” и предложена операция, от которой родители отказались.
Объективно, со стороны органов и систем, лабораторных показателей – без особенностей. Первичная гастроскопия от 8 июля 2018 года выявила выраженный циркулярный, неспецифический рубцовый стеноз привратника желудка с остаточным просветом 3 мм, непроходимым для эндоскопа. Поставлен диагноз: “Выраженный рубцовый стеноз привратника желудка”. Учитывая возраст, анамнез заболевания, общее и соматическое состояние ребёнка, результаты лабораторных и инструментальных исследований, с согласия родителей было принято решение о проведении экспериментальной баллонной дилатационной терапии привратника желудка.
В рамках последующих гастроскопий от 14 и 18 июля 2018 года проведена управляемая проволочным проводником поэтапная эндоскопическая пневматическая баллонная дилатация привратника желудка до максимального диаметра баллона 12 мм. Рекомендовано в конце 2018 года продолжить локальную дилатационную терапию для поддержания и улучшения положительного результата и предупреждения рецидива стеноза.
Обсуждение. Ценность экспериментального случая заключается в наглядности преимуществ использования у детей разработанного нами высокотехнологичного малоинвазивного внутрипросветного метода хирургической коррекции стеноза привратника и в очевидной его доступности и эффективности.
Заключение. Представленный опыт отражает высокую диагностическую и лечебную значимость метода, положительную динамику состояния ребёнка со стенозом привратника, определяемую и клинически, и инструментально.

Клинический случай поздней диагностики и лечения остеоид-остеомы пяточной кости

Авторы:
Кукуева Джамиля Муратхановна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Жердев Константин Владимирович - к.м.н.
НМИЦ ЗД
Петельгузов Александр Александрович
НМИЦ ЗД

Остеоид-остеома – достаточно редкая (2-3% от всех первичных новообразований костей) доброкачественная опухоль в виде зернистой массы красного цвета, с чёткими границами, обычно встречается у детей и подростков. Чаще поражает длинные трубчатые кости (бедренную, большеберцовую, плечевую), кости позвоночника, также может иметь внутрисуставное расположение. Тканевой атипизм проявляется в образовании переплетающихся трабекул остеоидной и незрелой костной ткани, ограниченной активными остеобластами. Своевременная диагностика остеоид-остеомы и в настоящее время представляет трудности, что и представит нижеприведенный случай.
В марте 2016 г. у ребенка О.Ю. в возрасте 13 лет впервые появились боли в левом голеностопном суставе, преимущественно ночного характера, в связи с чем родители обратились к ортопеду. Наследственный и родовой анамнез не отягощены, развитие по возрасту. Был поставлен диагноз: боли роста. За два месяца отмечалось прогрессирование болевой симптоматики. В июле 2016 г. было принято решение о госпитализации с целью диагностики. В результате обследований: анализы в норме, ревматоидный фактор – отрицательный, инфекции исключены. Получала диклофенак с положительным эффектом. Далее обратились к ревматологу, поставлен диагноз ювенильный хронический артрит. Проводилась терапия метотрексатом с сентября 2016 г. в течение 3 месяцев. МРТ-исследование в мае 2017 г. показало частичное повреждение задних малоберцово-пяточных, малоберцово-таранных связок, межкостной таранно-пяточной связки; умеренный синовит. 19.06.2018 пациентка госпитализирована в отделение ревматологии НМИЦ ЗД с диагнозом юношеский артрит, где проводилась терапия метотрексатом в полном объеме, суставной синдром купировался, лабораторные показатели нормализованы. Болевой синдром не купировался. Во время лечения в стационаре, после консультации ортопеда, была назначена компьютерная томография голеностопных суставов, где была выявлена КТ-картина остеоид-остеомы левой пяточной кости: субкортикальное образование округлой формы с частично склерозированными контурами, размерами до 1 см, с неоднородной структурой, в центральных отделах неоднородно уплотненное. 27.06.18 проведено МРТ-исследование пораженного сустава, диагноз подтвердился. 28.06.18 – повторная консультация ортопеда. Выявлена умеренная гипотрофия мышц левой голени, припухлость области сустава с болезненностью и ограниченностью движений. Жалобы на боли в стопе, преимущественно по ночам. Поставлен диагноз остеоид-остеомы левой пяточной кости, рекомендовано хирургическое лечение. Проведена краевая резекция пяточной кости с удалением остеоид-остеомы и костной аллопластикой. Гистологическое исследование удаленного образования подтвердило диагноз. Боли после операции купировались в первые сутки.
Данный случай наглядно показывает, каким долгим может быть путь к диагностике проблемы остеоид-остеомы, излечиваемой хирургически. Редкая встречаемость такой патологии и отсутствие опыта ее лечения, а также недостаточная информативность лучевых методов, вероятно, привели к диагностическим и тактическим ошибкам. Полноценное обследование на ранних этапах заболевания, подкрепленное знаниями врача, могло избавить ребенка от проблемы ранее, чем через 2 года от начала симптомов.

Рабдомиосаркома предстательной железы. Клинический случай

Авторы:
Шилкин Илья Владимирович
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

Рабдомиосаркома (РМС) –– редкая злокачественная опухоль мягких тканей, происходящая из поперечно-полосатой мускулатуры или ее эмбриональных зачатков. В структуре злокачественных заболеваний она составляет 3,5% от общего количества онкологических заболеваний у детей от 0 до 14 лет, локализация в мочеполовой системе встречается в 18% случаев.
В работе представлен клинический случай эмбриональной рабдомиосаркомы предстательной железы.
Пациент Ш. (27.01.2016), от нормально протекавшей беременности, внутриутробно было выявлено расширение чашечно-лоханочной системы почек. В возрасте 3 месяцев родители начали замечать, что ребенок тужится при мочеиспускании, УЗИ патологии не выявило. 02.12.16 при УЗИ обнаружен гидронефроз обеих почек. Направлен в НИИ ДОГ для дообследования.
На МРТ от 08.12.16 определяется многоузловое объемное образование в гипогастрии и малом тазу от уровня L2, исходящее из задней части простаты, имеющее неоднородную, солидную структуру, размерами 6,9 х 8,8 х 11,6 см, простатическая часть уретры проходима, окружена опухолевыми тканями, мочевой пузырь сдавлен.
09.12.16 выполнена биопсия опухоли, по данным гистологического заключения от 13.12.16 –– эмбриональная рабдомиосаркома. Диагноз: Эмбриональная РМС предстательной железы. T2B N0 M0 (Стадия III). Учитывая неблагоприятную локализацию опухоли, неблагоприятный возраст пациента (до года), данные гистологического заключения, было принято решение о проведении специального лечения по программе лечения пациентов с рабдомиосаркомой высокой группы риска.
В период с 14.12.16 по 07.04.17 было проведено 6 курсов ПХТ по протоколам VAC/IE (винкристин, циклофосфамид, доксорубицин/ифосфамид, этопозид). По данным МРТ малого таза от 19.04.17 –– отмечена выраженная положительная динамика в виде сокращения размеров опухоли до 3,6 х 3,8 х 7,6 см, патологические ткани прилежат к задней поверхности шейки мочевого пузыря, инвазия в серозную оболочку.
На данном этапе по протоколу планировалось хирургическое лечение (циспростатэктомия), но родители от операции отказались. В связи с этим тактика ведения пациента была пересмотрена –– назначена дистанционная лучевая терапия и ПХТ по программе высокого риска.
В период с 24.04.17 по 12.06.17 было проведено 2 курса ПХТ по схеме VIr (винкристин, иринотекан), с 28.06.17 по 12.07.17 ПХТ винкристином, циклофосфамидом и доксорубицином, с 18.07.17 по 22.07.17 ПХТ ифосфамидом и этопозидом.
С 16.05.17 по 27.06.17 был проведен курс конформной дистанционной лучевой терапии, РОД 1,5 Гр, СОД 45 Гр. Лучевую терапию перенес удовлетворительно.
МРТ малого таза от 01.08.17 –– отрицательная динамика в виде увеличения опухолевого узла на 40% по сравнению с предыдущим исследованием. Было рекомендовано проведение 2 курсов ПХТ второй линии. С 10.08.17 по 13.09.17 –– 2 курса ПХТ 2 линии винкристином, иринотеканом и темодалом.
МРТ от 20.09.17 –– существенной динамики не отмечено, сохранение размеров опухоли.
27.09.17 была выполнена циспростатэктомия, послеоперационный период гладкий.
С 12.10.17 по 01.11.17 проведено 2 курса послеоперационной ПХТ по схеме VAC (винкристин, дактиномицин, циклофосфамид).
На данный момент пациент находится под динамическим контролем в условиях поликлиники НИИ ДОГ.

Редкий клинический случай: секреторная аденокарцинома малых слюнных желез твёрдого неба у ребенка 14 лет

Авторы:
Юшина Анастасия Андреевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Булетов Дмитрий Андреевич - младший научный сотрудник
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Группа опухолей слюнных желез - различные по своему морфологическому строению новообразования малых и больших слюнных желез.
Аденокарцинома малых слюнных желез представляет собой редко встречающуюся опухоль, происходящую из эпителиальных клеток протоков слюнных каналов.
Новообразования малых и больших слюнных желез всех возрастных групп занимают 6% от всех опухолей области головы и шеи. Средний возраст пациентов с данным заболеванием составляет 54 года. Преимущественно - пожилые женщины.
Пациент М., 14 лет, поступил в отделение опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» для проведения специального лечения.
Из анамнеза заболевания: пациент болен в течение двух месяцев, но жалоб не предъявлял. В сентябре 2017 года, при осмотре полости рта подростка, мама пациента обнаружила изъявление на твёрдом нёбе, размером до 1 см в области 7 зуба слева. После обращения к стоматологу, по месту жительства, пациент был направлен в ЦКБ г. Тулы, где выполнена биопсия образования. По результатам гистологического исследования - секреторная аденокарцинома. Пациент направлен на консультацию в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». В отделении опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ребенку проведено комплексное обследование: магнитно-резонансную томографию головного мозга с в/в контрастированием, гистологическое исследование, иммуногистохимическое исследование, рентгеновскую компьютерную томографию грудной полости, ультразвуковое исследование верхнечелюстной пазухи справа, лимфатических узлов шеи, брюшной полости, радиоизотопную диагностику костной системы.
На основании полученных данных установлен диагноз: «Секреторная аденокарцинома малых слюнных желез неба T1N0M0».
Данный вид опухоли встречается редко у пациентов детского возраста, единой тактики ведения таких пациентов нет. Учитывая данные гистологического и ИГХ
заключений, данных инструментальных методов обследования, а также возраст пациента, было принято решение провести полихимиотерапию по протоколу лечения взрослых пациентов с данным видом опухоли следующими препаратами: Цисплатин, Доксорубицин. Суммарно проведено 3 курса неоадъювантной химиотерапии. Лечение перенес удовлетворительно.
Сокращение объема опухоли произошло на 22%, что было расценено как стабилизация процесса, в связи с чем было принято решение о проведении оперативного этапа лечения.
Учитывая данные обследования, клинический эффект от проведенной полихимиотерапии на консилиуме принято решение выполнить пациенту хирургический этап лечения в следующем объеме: резекция верхней челюсти с замещением дефекта кожно-фасциальным лоскутом.
Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии из хирургического отделения НИИ ДОГ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», были даны рекомендации по наблюдению онколога, педиатра по месту жительства.
В мировой литературе описано всего несколько случаев аденокарциномы малых слюнных желез у детей и подростков.
Как в приведённом клиническом случае, данная опухоль может не проявляться длительное время. Важно помнить, что и в детском возрасте встречаются опухоли малых слюнных желез, в том числе - аденокарцинома.
При подозрении на различные образования, изъязвления в ротовой полости обязательно проведение полноценного гистологического и иммуногистохимического исследования, магнитно-резонансной томографии головы, а также консультаций челюстно-лицевым хирургом и онкологом, с возможным проведением биопсии образования.

Лапароскопическое устранение странгуляции

Авторы:
Шумилина Екатерина Юрьевна
Безрукавый Алексей Юрьевич
Расторгуев Иван Андреевич
Козырь Любовь Васильевна
Беляев Сергей Николаевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Хрипун Алексей Иванович - д.м.н., профессор, заведующий кафедрой хирургии и эндоскопии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Махуова Гульмира Балтабековна - к.м.н., доцент кафедры хирургии и эндоскопии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Странгуляционная кишечная непроходимость (СКН) – часто встречающееся заболевание в экстренной абдоминальной хирургии. Однако, у неопытного специалиста может вызвать трудности как диагностика, так и тактика ведения больных с данной патологией. Правильный подход к диагностике и выбору оперативного лечения – определяющие моменты в максимально быстром улучшении состояния пациента.
Пациентка К., 43 лет, поступила в ГКБ им. В.М. Буянова 09.09.2018 с предварительным диагнозом острый холецистит с жалобами на интенсивные боли во всех отделах живота, тошноту и многократную рвоту желчью. Анамнестически: сроки заболевания — несколько часов, связь с погрешностью в диете. Самостоятельный прием но-шпы и омепразола — без эффекта. Из операций в прошлом — кесарево сечение в 1993 году. По данным объективного обследования органов пищеварения: язык влажный, обложен белым налетом. Живот обычной формы, не вздут, при пальпации напряжен, умеренно болезненный во всех отделах, больше в эпигастральной области. Симптомы Ортнера, Мерфи – отрицательные. Притупления перкуторного звука и симптомов раздражения брюшины нет. На обзорной рентгенограмме брюшной полости визуализируются единичные тонкокишечные уровни жидкости, «арки», чаши Клойбера, свободный газ в брюшной полости не обнаружены. По данным УЗИ – свободная жидкость в брюшной полости. С учетом выраженности болевого синдрома при поступлении выполнена КТ брюшной полости — данных за нарушение мезентериального кровообращения не получено, однако, обнаружено расширение петель тонкой кишки до 3 см на всем протяжении, заполненные жидким содержимым. Желудок также заполнен жидким содержимым. В толстой кишке – небольшое количество содержимого и газа. С подозрением на СКН пациентке выполнена экстренная диагностическая лапароскопия, при этом на расстоянии 80 см от связки Трейтца обнаружено узлообразование тонкой кишки за счет перекрута на 360° одной из петель, фиксированной к ее брыжейке рубцовым тяжем. Интраоперационный диагноз: Заворот тонкой кишки. Острая странгуляционная кишечная непроходимость. После рассечения штранга, выполнена деторсия петли тонкой кишки. Странгуляционные борозды не выражены, отмечается петехиальные кровоизлияния компрометированного отдела тонкой кишки. После экспозиции спавшиеся петли тонкой кишки расправились, активно перистальтируют. Вмешательство завершено дренированием малого таза. Послеоперационное течение без осложнений, с полным восстановлением функции желудочно-кишечного тракта. Пациентка выписана на 3-и сутки после операции с первичным заживлением ран. На основании данного случая можно убедиться в важности таких аспектов как сроки диагностики, оперативная техника и тактика ведения больного. Лапароскопическая методика не уступает по эффективности открытым способам лечения, имеет неоспоримое преимущество и представляется наиболее перспективным методом лечения СКН.

Клинический случай: комбинированное лазерное лечение сетчатки при буллезной форме центральной серозной хориоретинопатии

Авторы:
Орлов Григорий Александрович[1]
Глизница Павел Викторович[2]
Тахчиди Ника Христовна[2]
Касмынина Татьяна Алексеевна[2]
Далалишвили Майя Автандиловна[1]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2Отделение офтальмологии, Научно-клинический центр оториноларингалогии Федерального медико-биологического агентства России, Москва

Научный руководитель:
Тахчиди Христо Периклович - д.м.н., профессор
Научно-исследовательский центр офтальмологии, ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Центральная серозная хориоретинопатия (ЦСХ) – это отслойка нейросенсорной сетчатки, локализованная, чаще всего, в макулярной области, возникающая при нарушении барьерной и насосной функции ретинального пигментного эпителия (РПЭ) на фоне патологических изменений, происходящих в хориоидеи.
Общепринятой классификации ЦСХ в настоящее время не существует. Это объясняется многообразием клинических проявлений и непредсказуемостью течения патологического процесса. Выделяют острую и хронические формы ЦСХ. Острая форма ЦСХ в большинстве случаев (60-75%) регрессирует спонтанно и имеет благоприятный прогноз в отношении зрительных функций, однако ЦСХ обладает высокой склонностью к рецидивам (в 33-55% случаев после первого острого эпизода) и хронизации.
Буллезная форма отслойки - это крайне редкое проявление ЦСХ. Буллезная ЦСХ характеризуется высокой и обширной (до 10 диаметров диска зрительного нерва) отслойкой нейросенскорного слоя сетчатки.
В марте 2018 г. в Научно-исследовательский центр офтальмологии РНИМУ им. Н. И. Пирогова обратился пациент Х. 36 лет с жалобами на появление искривлений, полупрозрачного пятна перед левым глазом в течение недели. В анамнезе лимфогранулематоз. При поступлении: максимальная корригируемая острота зрения (МКОЗ) OD = 1.0, OS = 0.8 н/к., внутриглазное давление (ВГД) OD = OS = 12 мм.рт.ст. При офтальмоскопии OS обнаружена отслойка НСЭ площадью 8 диаметров диска зрительного нерва (ДД) с вовлечением зоны фовеа. По данным ОКТ в зоне фовеа отслойка НСЭ составляла 437 мкм, самая большая высота отслойки наблюдалась в области верхней сосудистой аркады и составляла 1051 мкм. В конце артериальной фазы на снимках ФАГ в области верхней сосудистой аркады была обнаружена зона просачивания и участки отслойки пигментного эпителия в макулярной зоне. Пациенту был поставлен диагноз: OS - Центральная серозная хориоретинопатия, буллезная форма.
При долговременном хроническом течении (более 3-х месяцев) в отсутствии лечения высока вероятность развития ряда грозных осложнений буллезной формы ЦСХ. В связи с этим было принято решение отказаться от выжидательной тактики наблюдения, как при классической ЦСХ, и использовать в качестве метода лечения ЛКС. Учитывая обширную отслойку НСЭ и наличия широкой зоны просачивания было принято решение провести фокальную лазерокоагуляцию сетчатки (ЛКС) в области гиперфлюоресценции, и, вторым этапом, ЛКС по типу “решетка” по всей области просачивания
Через 21 день после проведенного лазерного лечения субъективно пациент пациент не предъявляет жалобы на выпадение полей зрение, отмечает исчезновение жалоб. По данным микропериметрии, снижения светочувствительности сетчатки выявлено не было. При осмотре после проведенного лечения: МКОЗ OD = OS = 1,0, ВГД OD = 15 мм.рт.ст., OS = 13 мм.рт.ст.. При офтальмоскопии OS без видимой патологии. Снимки и ОКТ показали полную резорбцию субретинальной жидкости. Согласно литературе, средние значения МКОЗ у пациентов с буллезной ЦСХ составляют 0.15, тогда как в нашем случае мы получили МКОЗ=1.0, что делает этот случай уникальным.
Таким образом, можно сделать вывод, что представленный случай демонстрирует возможность полной регрессии высокой отслойки НСЭ после лазерного воздействия на сетчатку. Применение лазерной коагуляции не приводит к развитию скотомы и снижению качества зрения. На основании данного примера, мы можем говорить об эффективности и безопасности лазерного лечения буллезной формы ЦСХ описанной выше методикой.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка у пациентки среднего возраста

Авторы:
Советова Софья Андреевна[1]
Козырь Любовь Васильевна[1]
Юняева Мария Владимировна[2]
Киселев Дмитрий Григорьевич[2]
Ильич Илья Леонидович[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская клиническая больница им. В.М. Буянова» Департамента здравоохранения города Москвы

Научный руководитель:
Баймукановм Азаматм Маратович - к.м.н., ассистент кафедры Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская клиническая больница имени В.М. Буянова» Департамента здравоохранения города Москвы
Гендлин Геннадий Ефимович - д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии №2 л/ф ГБОУ ВПО «РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздравсоцразвития РФ», Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская клиническая больница имени В.М. Буянова» Департамента здравоохранения города Москвы

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – редкое генетическое заболевание с поражением сердечной мышцы, характеризующееся прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка (ПЖ) жировой и соединительной тканью. Заболевание сопровождается желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести и имеет высокий риск внезапной сердечной смерти (ВСС). Распространенность по имеющимся данным составляет от 1:5000 до 1:10 000 и диагностируется чаще всего до 33 лет.
В 2014 году в ГКБ им. В.М. Буянова обратилась больная К., 55 лет, с жалобами на приступы учащенного сердцебиения длительностью до 12 часов, сопровождающиеся слабостью и головокружением. Вышеописанные жалобы беспокоили в течение года, в момент приступов на ЭКГ была задокументирована тахикардия с широкими комплексами QRS и неравными интервалами R-R. Из анамнеза известно, что больная страдает гипертонической болезнью 1 степени. По данным ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 60 уд/мин, обращают на себя внимание наличие эпсилон волны в правых грудных отведениях и инверсия зубца Т в отведениях II, III, V1-V5. По данным эхокардиографии в апикальной позиции: выраженная дилатация полости ПЖ до 51, 6 мм на уровне базальных сегментов с локальными аневризмами, истончением стенки и резким снижением сократительной способности. Была заподозрена АДПЖ. Для подтверждения диагноза пациентке была выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием. Выявлено расширение правых камер сердца, преимущественно за счет полости ПЖ (конечно-диастолический размер – 66 мм, выносящий тракт – 36 мм), снижение сократительной функции ПЖ (фракция выброса - менее 20%), истончение (до 2 мм) и деформация передней стенки ПЖ за счет наличия множественных аневризматических выбуханий с признаками дискинеза. Введение контрастного препарата позволило обнаружить обширные участки фиброза. Дополнительно было проведено суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру на фоне отмены антиаритмической терапии: основной ритм синусовый, средняя ЧСС 60 уд/мин, максимальная ЧСС 120 уд/мин., мин. ЧСС – 36 уд/мин. Паузы – 0, наджелудочковые экстрасистолы – 110, желудочковые экстрасистолы – 1322.
По данным выполненных исследований был поставлен диагноз АДПЖ. Диагноз удовлетворял трём большим критериям из пяти возможных: выраженная дилатация и снижение систолической функции ПЖ при отсутствии изменений левого желудочка, локализованные аневризмы ПЖ, эпсилон-волна в правых грудных отведениях. Малым критериям соответствовали инверсия Т-волны в правых прекордиальных отведениях, неустойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ) с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса, частая желудочковая экстрасистолия.
Учитывая высокий риск ВСС, пациентке был имплантирован двухкамерный кардиовертер-дефибриллятор (КД). Рекомендованная медикаментозная терапия: соталол 240 мг/сутки с дальнейшим титрованием дозы, ацетилсалициловая кислота 100 мг/сутки. В течение четырех лет наблюдения были зафиксированы устойчивые эпизоды ЖТ, купирующиеся самостоятельно, и один эпизод «срабатывания» КД для купирования фибрилляции желудочков.
Представленный случай демонстрирует успешную, но достаточно позднюю верификацию АДПЖ. Являясь второй по значимости причиной ВСС у лиц моложе 35 лет, данное заболевание диктует необходимость имплантации КД, в то время как наследственный анамнез подтверждает значимость обследования родственников.

Эндоскопическое дренирование кисты поджелудочной железы под контролем эхоэндоскопа

Авторы:
Елетнова Екатерина Сергеевна[1]
Орехова Татьяна Петровна[2]
Водова Анастасия Васильевна[1]
Долгих Вероника Борисовна[1]
Каткова Мария Александровна[1]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГКБ им. В.М.Буянова

Научный руководитель:
Орлов Станислав Юрьевич - к.м.н., доцент
ГКБ им. В.М.Буянова

Хронический панкреатит – это медленно прогрессирующее воспалительное заболевание поджелудочной железы, характеризующееся фокальными некрозами в сочетании с фиброзом, и приводящее к снижению экзо- и эндокринной функции органа. Течение хронического панкреатита в 20-40% случаев может осложниться образованием постнекротических кист. В ряде случаев происходит инфицирование кисты, что является показанием к ее дренированию. Хирургические методы дренирования характеризуются эффективностью более 90%, уровень смертности не превышает 5-10%, а количество осложнений может достигать 30%. На сегодняшний день наиболее оптимально применение эндоскопических методов дренирования, эффективность которых сопоставима с хирургическими (82-100%), при этом количество осложнений составляет не более 20%, а смертность – 1-7%.
Пациент Ф., 48 лет, в экстренном порядке госпитализирован в ГБУЗ «ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ» с жалобами на боли в эпигастральной области, тошноту. В анамнезе – неоднократное лечение острого панкреатита, длительное злоупотребление алкоголем, сахарный диабет 2 типа.
При поступлении: общее состояние средней тяжести. Ж ивот при пальпации мягкий, умеренно болезненный в эпигастрии и правом подреберье. Симптомы Кера, Ортнера, Мейо-Робсона отрицательные, симптомов раздражения брюшины нет. В биохимическом анализе крови – повышение ?-амилазы до 704 МЕ/л.
По данным инструментальных методов исследования (УЗИ, КТ брюшной полости, ЭГДС, ЭУС) выявлено увеличение размеров поджелудочной железы, дилатация Вирсунгова протока до 11 мм, множество кальцинатов в протоке и паренхиме железы. В головке - однокамерное жидкостное образование округлой формы, размерами до 55х45 мм, оттесняющее заднюю стенку ДПК. Стенки кисты до 4-7 мм, с множественными внтуристеночными кальцинатами.
Клинический диагноз: Хронический рецидивирующий калькулезный панкреатит с выраженным парапанкреатитом в области головки железы. Панкреатикоэктазия. Множественный вирсунголитиаз. Постнекротическая киста головки поджелудочной железы.
Несмотря на проводимую консервативную терапию, состояние больного ухудшилось: нарастание болевого синдрома, повышение температуры (38.0° С), лейкоцитоз (19,8х109/л), холестатический синдром, по данным ЭУС – увеличение размеров кисты с признаками нагноения. Принято решение о проведении эндоскопической цистодуоденостомии.
Под рентген- и ЭУС-контролем с помощью торцевого эхоэндоскопа TGF-UC180J (Olympus) выполнена тонкоигольная пункция просвета кисты по задней стенке ДПК иглой EZ Shot2 19G. При аспирации получено гнойное содержимое белесого цвета. В полость кисты по каналу пункционной иглы введен проводник, при помощи ретривера Soehendra 10Fr сформирован цистобульбарный канал, по которому установлен саморасширяющийся металлический покрытый стент PLUMBER BCF-12-030-180 MITech. После удаления проводящей системы отмечено обильное поступление гнойного содержимого с мелкими кальцинатами в просвет ДПК.
Послеоперационный период протекал гладко: отмечены нормализация температуры тела, исчезновение болей, купирование синдрома холестаза. При контрольном УЗИ полость кисты не определялась. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии.
Данный клинический случай демонстрирует, что дренирование под эндосонографическим контролем является эффективным и безопасным методом лечения постнекротических кист поджелудочной железы и позволяет избежать традиционного хирургического вмешательства.

Клинический случай развития офтальмологических осложнений после гипертонического криза, спровоцированного гинекологической операцией

Авторы:
Портнова Елена Андрияновна
Бузовкина Екатерина Андреевна
Гавриленко Екатерина Геннадиевна
Шараева Ядвига Валерьевна
Попова Татьяна Михайловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Туманова Ольга Владимировна - к.м.н., доцент кафедры офтальмологии ФДПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова
Дергачёва Надежда Николаевна- ассистент кафедры офтальмологии ФДПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Цель работы - на клиническом примере продемонстрировать возможность возникновения офтальмологических осложнений после общехирургических операций при наличии сопутствующих заболеваний.
Материалы и методы. Пациентка М., 49 лет, с жалобами на резкое снижение зрения. Анамнез заболевания: 30.10.2018г. в городской клинической больнице (ГКБ) №31 выполнена операция - надвлагалищная ампутация матки без придатков, после которой стала отмечать ухудшение зрения. (Oculus Dexter (OD)=0,7 от 30.10.2018 г.; OD=0,02 от 04.11.2018г.). 04.11.2018г. в связи с подозрением на отслойку сетчатки правого глаза переведена в офтальмологическое отделение ГКБ №1. В отделении у пациентки возникла инспираторная одышка, в связи с повышением артериального давления до 200/120 мм.рт.ст. и десатурацией SpO2 70% была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии диагностирован отёк лёгких. После стабилизации состояния 05.11.2018г. переведена в офтальмологическое отделение. Анамнез жизни. В 2000г. выявлен сахарный диабет (СД) 2 типа, диабетическая ретинопатия, гипертоническая ангиопатия сетчатки 2 степени, заднекапсулярная катаракта левого глаза. Гипертоническая болезнь (ГБ) III стадии 3 степени, риск 4. В 2015 г. поставлен диагноз миома матки. 2015, 2016, 2017 гг. – острое нарушение мозгового кровотока (ОНМК) в бассейне средней мозговой артерии. В феврале 2017г. выявлено носительство генетических маркёров тромбофилии. 06.2018г. в связи с угрозой отслойки сетчатки – лазерное лечение сетчатки.
Результаты. 04.11.2018г. осмотрена офтальмологом: OD=0.02, хрусталик: начальные помутнения, глазное дно: сосуды неравномерного калибра, очаги твердого и мягкого экссудата, обширное ретинальное кровоизлияние в макулярной области, внутриглазное давление (ВГД)=15; Oculus Sinister (OS)=0.01, хрусталик: диффузные помутнения во всех слоях, глазное дно: за флером, ВГД=14. Клинический анализ крови. Лейкоциты – 10,9 10*9/л; эритроциты – 3,67 10*12/л; гемоглобин – 98 г/л; гематокрит – 30,1 %; Биохимическое исследование. Глюкоза – 11,6 ммоль/л. Мультиспиральная компьютерная томография головного мозга - данных за внутричерепную гематому и ушиб головного мозга не получено. Кистозно-глиозные изменения в базальных ядрах слева. 05.11.2018г. Рентгенологическое исследование - отек легких. Ультразвуковое сканирование вен верхних конечностей - отек подкожно-жировой клетчатки. Пациентке поставлен диагноз. Основной диагноз: кровоизлияние в сетчатку правого глаза. Фоновое: ГБ III стадии 3 степени, риск 4, осложненный гипертонический криз (отек легких) от 04.11.2018г. Сопутствующие: СД 2 типа, инсулинозависимый, тромбофилия, пролиферативная диабетическая ретинопатия (ПДР) заднекапсулярная катаракта левого глаза, ОНМК от 2015,2016,2017г., остаточный гемипарез, дисфазия. Лечение: пациентке была назначена консервативная терапия на 1 месяц. Правый глаз - эмоксипин по 1 капле 2 р/д, вобэнзим - по 3 таблетки 3 р/д, этамзилат - по 1 таблетке 2 р/д. На фоне лечения зрение OD=0,03 от 07.11.2018г. В дальнейшем в плановом порядке рекомендована лазерная коагуляция сосудов сетчатки, введение анти-VEGF препаратов для лечения ПДР, факоэмульсификация с имплантацией интраокулярных линз на левом глазу.
Заключение. Представленный клинический случай показывает, что на фоне ГБ, а так же СД 2 типа и тромбофилии, после перенесенной операции у пациентки развился гипертонический криз, который вызвал кровоизлияния в сетчатку и отек легких.

Эндоваскулярное лечение танднемной острой окклюзии внутренней сонной и средней мозговой артерии

Авторы:
Магомедова Мадина Гитиномагомедовна[1]
Бабаева Ханум Гикмет кызы[1]
Ширинкина Алена Дмитриевна[1]
Миминошвили Леван Гочевич[1]
Хабалонов Вячеслав Александрович[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2Городская клиническая больница им. В. М. Буянова

Научный руководитель:
Хрипун Алексей Иванович - д.м.н., профессор кафедры хирургии и эндоскопии факультета дополнительного профессионального образования
Прямиков Александр Дмитриевич - д.м.н., профессор
Городская клиническая больница им. В. М. Буянова

В данной работе предложен успешный рентгенэдохирургический метод выполнения реваскуляризации при двухуровневой окклюзии в связи с осложненной тромбозом атеросклеротической бляшкой внутренней сонной артерии (ВСА) на экстракраниальном уровне с дистальной тромбоэмболией в среднюю мозговую артерию (СМА). Данный клинический случай заслуживает внимания в связи с тем, что существующие в литературе данные по лечению данной патологии не являются однозначными. Таким образом, в настоящее время тандемная острая окклюзия ВСА и СМА остается нерешенной проблемой в плане хирургической тактики.
Пациент Л. 48 лет поступил в ГКБ им. В.М. Буянова в 10:10 18.03.2018 г. с жалобами на слабость в левой руке и ноге, изменение речи.
Неврологический статус при поступлении: GCS 15 баллов, NIHSS 12 баллов. Выполнено КТ с внутривенным контрастным усилением: окклюзия (тромбоз) просвета правой СМА, окклюзия (субтотальный стеноз) правой ВСА.
По данным ангиографии: субтотальный стеноз правой ВСА с признаками тромбоза, кровоток по артерии TISI-I. Тромботическая окклюзия M1 сегмента СМА в проксимальной трети, дистальные ветви СМА не контрастируются, кровоток по артерии TISI-0.
В ВСА установлена система дистальной церебральной протекции. В проксимальную треть ВСА имплантирован стент 6,0мм×30мм. На контрольной ангиограмме – остаточный стеноз ВСА не более 40%. В зоне остаточного стеноза в стенте установлен баллонный катетер 5,0×20 мм, выполнена ангиопластика сегмента давлением 16 атмосфер.
Система церебральной протекции удалена. Далее выполнена аспирационная тромбэктомия из СМА. На контрольной ангиограмме – просвет СМА восстановлен, отмечается умеренный спазм в проксимальных ветвях сегмента M2, кровоток по артерии TISI-III.
Операция выполнялась под местной анестезией с внутривенной седацией.
Срок от начала появления симптомов ишемии головного мозга до реваскуляризации ВСА и СМА – 4 часа.
Антиагрегантная терапия (ацетилсалициловая кислота 100 мг + клопидогрель 75 мг) была назначена через 24 часа после оперативного лечения.
В раннем послеоперационном периоде неврологический статус с положительной динамикой.
По данным КТ головного мозга, выполненной через 1 час после операции, справа в проекции базальных ядер выявлена локальная гиперденсность вещества мозга по типу геморрагического пропитывания на участке 8,5×6×15,7 мм. Спустя 24 часа после операции КТ-картина зоны ишемии в скорлупе и головке хвостатого ядра размерами 32×16×34 мм.
Пациент был выписан на 11 сутки, неврологический статус при выписке: NIHSS 2 балла, Rankin 1 балл, индекс мобильности Ривермида 13 баллов.
На контрольной ангиограмме – просвет ВСА восстановлен, диссекций не определяется.
Учитывая малое количество опубликованных в мировой литературе данных о реваскуляризации двухуровневой окклюзии ВСА и СМА, тактика лечения подобной патологии остаётся неопределённой и малоизученной.
Данный клинический случай демонстрирует возможность успешного применения антероградного метода реваскуляризации ВСА и СМА. Для создания общепризнанного оптимального алгоритма лечения данной нозологии необходимо дальнейшее изучение вопроса, проведение крупных исследований и накопление клинического опыта.

Лечение феохромоцитомы у пациента в состоянии неуправляемой гемодинамики после аортокоронарного шунтирования

Авторы:
Копаев Андрей Олегович
Ананкин Андрей Андреевич
Титов Никита Сергеевич
Померанцев Иван Михайлович
Юсуфов Магомед Пайзулаевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Хрипун Алексей Иванович - д.м.н., профессор кафедры хирургии и эндоскопии факультета дополнительного профессионального образования
Махуова Гульмира Балтабековна - к.м.н., доцент кафедры хирургии и эндоскопии факультета дополнительного профессионального образования

Частота заболевания феохромоцитомой (ФХ) составляет 1 наблюдение на 200 тыс. населения, а заболеваемость – 1 на 2 млн. человек в год. По данным литературы, в 30-70 % наблюдений диагноз ФХ устанавливается посмертно, ввиду чрезвычайной вариабельности клинической картины, что является причиной не только поздней диагностики, но и диагностических заблуждений, приводящих к неэффективному, а порой и приносящему вред лечению.
Пациент С., 53 лет, в течение 20 лет отмечал артериальную гипертензию (АГ), которая первоначально носила постоянный и умеренный характер. С 2009 года нарастание АГ до 200/120, стали беспокоить загрудинные боли. В период с 2009 по 2015 год неоднократные госпитализации в различные стационары с диагнозом нестабильная стенокардия (НС). Получал постоянную терапию: метопролол, периндоприл, спиронолактон, клопидогрель, аторвастатин. По результатам коронароангиографии, консультирован кардиохирургом, рекомендована плановая операция на коронарных сосудах. 22.04.2015 отмечен приступ загрудинной боли, потеря сознания. Пациент госпитализирован в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с диагнозом НС. 14.05.2015 выполнено аортокоронарное шунтирование в объеме 3 шунтов с использованием аппарата искусственного кровоснабжения. В послеоперационном периоде повторные эпизоды резкого повышения артериального давления (АД) до 200/100, слабости, головокружения. На 8-ые сутки после операции, на фоне подъема АД, пациент упал, в результате чего произошло расхождение швов грудины. Выполнена повторная экстренная операция. В раннем послеоперационном периоде полный лабораторный и инструментальный мониторинг, при этом по данным КТ брюшной полости обнаружено образование надпочечника (ОН) до 5 см в диаметре. Лабораторно – значительное повышение метанефринов. Эндокринологом установлен диагноз: ФХ левого надпочечника, состояние неуправляемой гемодинамики. Показано срочное оперативное вмешательство. Начата терапия доксазозином. 05.06.2015 пациент поступил в хирургическое отделение ГКБ им. В.М. Буянова для срочного оперативного вмешательства. При поступлении жалобы на перепады АД с 260/120 до 90/70 мм рт ст в течение считанных минут, интенсивная головная боль, профузная потливость, учащенное сердцебиение, боли за грудиной, головокружение вплоть до потери сознания. Объективно состояние пациента тяжёлое, гемодинамика относительно стабильная на фоне адренолитической терапии. Врачебным консилиумом принято решение об удаление ОН по жизненным показаниям. Через 16 суток после кардиохирургического вмешательства, выполнена операция Лапароскопическая адреналэктомия слева. Интраоперационно – без осложнений, кровопотеря минимальная. Послеоперационное течение благоприятное, заживление ран первичным натяжением. Гистологически – доброкачественная ФХ. В настоящее время гипертонических кризов, приступов сердцебиения, потливости, головной боли не отмечает. Принимает клопидогрель, верошпирон, лозартан. Физически активен, ангинозные боли не беспокоят.
Ввиду широкого спектра и вариабельности клинических проявлений ФХ, врачи могут столкнуться с этой патологией под «маской» хорошо знакомых заболеваний. Оперативное вмешательство, выполненное при нераспознанной ФХ, часто ведет к наиболее грозному осложнению – состоянию неуправляемой гемодинамики, которое в свою очередь сопряжено с высокой летальностью и требует срочного хирургического лечения.

Случай неспецифического аортоартериита Такаясу у пациентки с синдромом обкрадывания

Авторы:
Костанян Ануш Костановна
Атемова Фатима Мурадовна
Глушко Мария Вадимовна
Романчикова Татьяна Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Мутаев Марат Магомедович - к.м.н., доцент
ГКБ им. Ф.И. Иноземцева

Неспецифический аортоартериит (аортоартериит Такаясу, болезнь отсутствия пульса) – хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание аутоиммунной природы, поражающее аорту и ее ветви, чаще встречающееся у женщин 20 – 40 лет.
Частота встречаемости составляет 0,8 – 2,6 на 1 000 000 населения.
Пятилетняя выживаемость при аортоартериите Такаясу достигает 93 %, однако течение болезни часто осложняется острыми и хроническими ишемическими изменениями, приводящими к стойкой утрате трудоспособности и возможности самообслуживания.
В представленном случае, у пациентки с проксимальной окклюзией подключичной артерии (ПкА) и отсутствием пульса на левой верхней конечности (в/к), развился синдром обкрадывания. В результате, трофика тканей левой руки поддерживалась за счет позвоночной артерии. Клинически это проявилось отсутствием у пациентки болевого синдрома при наличии таких трофических изменений, как парестезии и онемение, и наличием стволовой симптоматики - прогрессирующего головокружения и головных болей.
Пациентка Т. 42 л., поступила с жалобами на головные боли, головокружение, онемение и слабость левой руки, появившиеся и нарастающие с июля 2018 г.
Из анамнеза известно, что пациентка страдает ревматоидным артритом, артериальной гипертензией с максимальными цифрами АД 180/100 мм рт ст. В 2015 г перенесла инфаркт миокарда (ИМ), в связи с чем было проведено стентирование правой коронарной артерии. Постоянно принимает: бисопролол 10 мг, ксарелто 20 мг, аторис 20 мг.
На момент осмотра: телосложение астеническое, кожные покровы и видимые слизистые бледные, отмечается похолодание дистальных отделов левой руки. АД на правой верхней конечности – 140/80 мм рт ст, на левой верхней конечности – 80/50 мм рт ст. ЧСС 74 уд/мин, Ps на правой лучевой артерии 74 уд/мин., удовлетворительного наполнения, на левой - не определяется. На правой плечевой артерии пульс отчетливый, на левой - не определяется. На артериях стоп пульс отчетливый.
В общем анализе крови – нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (Hb-103 гр/л) , СОЭ - 69 мм/час.
На КТ с внутривенным контрастированием: признаки аневризмы проксимального отдела левой ПкА с окклюзией просвета, с наибольшим диаметром у основания 29 мм, протяженностью 26 мм.
Проведена реканализация левой ПкА, в ходе операции подтверждена аневризма ПкА с окклюзией просвета тромботическими массами.
Таким образом, наличие у пациентки таких симптомов, как значительная разница АД на верхних конечностях, отсутсвие пульса на левой в/к, аневризматическое расширение проксимального отдела левой ПкА, найденное на КТ ангиографии и подтвержденное в ходе операции, повышенный показатель СОЭ (69 мм/ч), а также молодой возраст пациентки должны наводить на мысль о неспецифическом аортоартериите.
Учитывая редкость данной патологии и, как следствие, недостаточную настороженность врачей, часто допускаются диагностические и тактические ошибки при ведении таких пациентов. В связи с этим, аортоартериит Такаясу остается неустановленным, а несоответсвующее лечение приводит к необратимым изменениям, снижающим качество жизни пациентов, и возможному летальному исходу.

Лапароскопичеки ассистированная передняя резекция прямой кишки и правосторонняя аднексэктомия с трансанальным удалением препаратов

Авторы:
Михайлов Алексей Владимирович
Киценко Юрий Евгеньевич
Ефетов Сергей Константинович
Царьков Петр Владимирович
ПМГМУ им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Киценко Юрий Евгеньевич - ассистент
Клиника Колопроктологии и Малоинвазивной Хирургии

Ведение
Несмотря на развитие малоинвазивных методик оперативного лечения колоректального рака, препарат в конечном итоге извлекается через дополнительный разрез. Применение методик извлечения препаратов через троакарные отверстия ограничено размерами удаляемой кишки. Методика извлечения послеоперационного препарата через естественные отверстия возможна, но также зачастую весьма органичена.
Описание
У пациентки 58 лет диагностирован рак ректосигмоидного соединения cT3N0M0 II стадии, дермоидная киста правого яичника. Размер опухоли 44 мм, размер кисты до 6 см. Была выполнена лапароскопическая комбинированная резекция прямой кишки с расширенной лимфодиссекцией и правосторонняя аднексэктомия. С учетом пожеланий пациентки было принято решение об удалении препарата не через отдельный разрез, а трансанально. Интраабдоминально был вскрыт просвет толстой кишки, резецированная кишка с опухолью, а затем и правый яичник были удалены через задний проход.
Результат
Пациентке была выполнена скелетизация нижней брыжеечной артерия до места отхождения левой ободочной артерии, удалены апикальные лимфатические узлы. Трансанально в брюшную полость проведен стерильный рукав и зажим. Трансанально извлечена правая маточная труба с яичником, затем из брюшной полости трансанально извлечена кишка с опухолью. Отступя 10см проксимальнее от опухоли, кишка пересечена. Сформирован циркулярный степлерный анастомоз. Послеоперационный период протекал гладко. Пациентка выписана на 10-е сутки после операции. Держание стула и газов не нарушено. Препарат удален без повреждений.
Вывод
При размере опухоли не более 6 сантиметров в диаметре, использование методики трансанального удаления препаратов из брюшной полости позволяет достичь минимальной травматизации больного, укорочение периода послеоперационной реабилитации, максимально косметического результата, в то же время не влияя на радикальность и объем операции. Трансанальное извлечение является выполнимым и безопасным вмешательством.

Клинический случай болезни Рандю-Ослера-Вебера, сосудистой мальформации средней доли правого лёгкого, осложнённых состоявшимся внутриплевральным кровотечением и правосторон-ним свернувшимся гемотораксом

Авторы:
Зайнетдинов Альфред Ринатович
Кузьмина Екатерина Владимировна
Базаев Артур Казбекович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Васильев Виктор Евгеньевич - д.м.н., профессор
ГБУЗ ДЗМ ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова
Грицун Владимир Юрьевич
ГБУЗ ДЗМ ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова

Больной Ш., 62 года, из анамнеза известно, что страдает рецидивирующим носовым кровотечением (НК), хронической железодефицитной анемией, около 10 лет назад диагностирован синдром Рандю-Ослера-Вебера (РОВ), выявлено наличие артериовенозной мальформации (АВМ) средней доли правого легкого (СДПЛ). Угроз данное состояние на тот момент не вызывало, проводилось амбулаторное лечение. 07.07.18 при госпитализации в ОКБ г. Калуга в связи с потерей сознания выявлен правосторонний субтотальный гемоторакс, выполнена правосторонняя переднебоковая торакотомия справа, эвакуация 3 л гемоторакса, установлен дренаж в VIII межреберье справа для дальнейшей аспирации патологической жидкости, выявлено наличие пульсирующего сосудистого аневризматического образования в СДПЛ. 01.07.18 в связи с наличием рентгенэндоваскулярного отделения в ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова в срочном порядке доставлен в стационар с целью выполнения прямой ангиопульмонарографии (ПАПГ) и ангиографии лёгочных артерий (АЛА), эмболизации патологических сосудов (ЭПС) СДПЛ. При осмотре у больного клинико-инструментальная картина синдрома РОВ (телеангиэктазии по всей поверхности кожного покрова, на слизистых оболочках, конъюктиве), АВМ СДПЛ с наличием аневризматического расширения абберантных сосудов, состоявшегося внутриплеврального кровотечения (ВПК). МСКТ ОГК: АВМ в СДПЛ размерами 62х42х52 мм, правосторонний пневмоторакс и гидроторакс малого объема, признаки легочной гипертензии. АЛА и ПАПГ: отмечается сеть патологических аневризматически расширенных сосудов (АВМ) в нижней доле ПЛ. 11.07.18 выполнена ЭПС СДПЛ, но удалось добиться только редукции кровотока, в связи с АВМ в СДПЛ больших размеров и сохранения крайне высокого риска рецидива ВПК было решено выполнить лобэктомию СДПЛ. 12.07.2018 проведена операция: боковая реторакотомия справа, средняя лобэктомия, санация, дренирование правой плевральной полости. Этапы операции: Реторакотомия. Разделение элементов корня ПЛ, с целью редукции кровотока в зоне мальформации выполнено временное пережатие правой главной ЛА, пересечены среднедолевая ЛА, ветвь верхней легочной вены V2. Разделены с помощью линейного аппарата мостики между верхней и средней, средней и нижней долями. Прошит среднедолевой бронх. Средняя лобэктомия ПЛ. Гемостаз. Дополнительный аэростаз с прошиванием десерозированных участков ПЛ. Для активной аспирации патологической жидкости установлены 2 дренажа в VII межреберье справа, подключены по Бюлау. В послеоперационном периоде проводилась комплексная антибиотикотерапия (АБТ). Дренажи удалены на 4-е и 8-е сутки. Течение послеоперационного периода осложнилось НК – выполнена тампонада носа, нагноением послеоперационной раны (ПОР), связанным с высоким риском обсеменения при проведённой реторакотомии, в связи с чем были выполнены ревизия, установка VAC-системы, смена АБТ. Учитывая дальнейшую положительную динамику, были произведены ревизия и ушивание ПОР с оставлением дренажа UnoVac до максимально полного заживления. В связи с отсутствием синдрома системной воспалительной реакции и НК, пациент был выписан под наблюдение хирурга по месту жительства с рекомендациями по уходу за ПОР и дренажной системой, назначенной медикаментозной терапии. Болезнь РОВ – генетическое заболевание, частота встречаемости которого превалирует между 1:5000 и 1:8000. На данный момент специфического лечения не существует, в основном прибегают к поддерживающим мерам и лечению осложнений.

Синдром Бадда-Киари

Авторы:
Каширина Виктория Александровна[1]
Полухин Кирилл Игоревич[1]
Казаков Дмитрий Александрович[2]
1Тамбовский государственный университет имени Г.Р. Державина Медицинский институт
2ТОГБУЗ «Городская клиническая больница №3 г. Тамбова»

Научный руководитель:
Баранов Александр Викторович - к.м.н., врач высшей категории по специальности «хирургия», доцент, Главный врач ТОГБУЗ «Городской клинической больницы №3 города Тамбова»

Пациентка Р. 1995 года рождения была госпитализирована в хирургическое отделение в экстренном порядке 04.07.18г. Состояние женщины ухудшилось с 25-26 июня 2018 года, когда стала отмечать умеренную, постоянную боль в эпигастральной области и правом подреберье, повышение температуры тела до 38,5. По поводу заболевания в течении недели до госпитализации проходила обследование в поликлинике по месту жительства, осмотрена терапевтом, гинекологом, хирургом, онкологом. Направлена в одну из больниц города Тамбова, госпитализирована в второе хирургическое отделение для дообследования, проведения диагностической лечебной лапароскопии с проведением биопсии и взятием асцитической жидкости на атипичные клетки.
Диагноз при поступлении: Асцит неуточнённого генеза. Канцероматоз брюшной полости?
Состояние при поступление удовлетворительное. Следует отметить, что живот был мягкий, вздут за счёт асцита, участвует в акте дыхания.
Через сутки после госпитализации в медицинское учреждение, 05.07.18 г., пациентке была выполнена диагностическая лапароскопия. Интраоперационно: Асцит неуточнённого генеза. Киста левого яичника (функциональная).
Во время диагностической лапароскопии, было выявлено незначительные увеличение печени, тёмно-багрового цвета. Желчный пузырь не изменён. Так же было выявлено увеличение левого яичника за счёт кисты (5 на 5 см).
Далее проводилось консервативное лечение: инфузионная, антибактериальная, симптоматическая терапия, гепатопротекторы.
10.07.18 г. Появились жалобы на боль в правом плече, отёчность правого плеча и правой надключичной области. Выполнено в тот же день:
УЗИ вен правой верхней конечности. Тромбированые следующие вены: подключичная, справа внутренняя и наружная ярёмные вены, подкожная вена на правом надплечье, подмышечная вены справа расширены не компрессируются.
Заключение: Подострый тромбоз глубоких и поверхностных вен шеи справа, правой подключичной, подмышечной вен, плечеголовной вены и подкожных вен правой конечности (медиальной и кубитальной).
УЗИ вен нижних конечностей. Данных за флеботромбоз нижних конечностей не выявлено.
Из УЗИ органов брюшной полости следует отметить, что печень: в размерах увеличена. ПЗР: 156*103 мм. Селезёнка: в размерах увеличена, 125*55 мм, контуры неровные. Асцит в нижних отделах в небольшом количестве.
ЭХО КГ. Размер корня аорты в пределах нормы. Камеры сердца имеют нормальные размеры и сократимость. Диастолическая дисфункция обоих желудочков 1 типа. Створки и хорды митрального клапана неоднородно уплотнены. В полости правого предсердия визуализируется тромб размером примерно 3,80*1,70 см неоднородной эхо-плотности, фиксированный в основном ПП и имеющий свободную верхушку (вероятно продолженный тромб ВПВ).
Выполнено КТ органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза с контрастированием. Было выявлено, картина тромбоэмболии мелких и субсегментарных ветвей лёгочной артерии. Печень в размерах увеличена 227,5*126,2*212 мм. преимущественно за счёт хвостатой доли. Увеличена селезёнка 150*70 мм, неоднородная, с кальцинатом.
Асцитическая жидкость – реактивный экссудат.
13.07.2018 по линии санитарной авиации консультирована заведующим отделения гематологии, пациентка переведена в реанимационное отделение, дабигатран отменён, переведена на круглосуточное введение гепарина – 1000МЕ/час, антибактериальная терапия, коррекция гипоальбуминемии.
Диагноз клинический: Синдром Бадда-Киари
Осложнение: Тромбоз левой печёночной и средней печёночной вен, супрапечёночного сегмента нижней полой вены до уровня правого предсердия, верхней полой вены, глубоких и поверхностных вен шеи справа, правой подключичной, подмышечной вен правой верхней конечности. Тромбоэмболия мелких и субсегментарных ветвей лёгочной артерии. Гепатомегалия. Асцит.
Сопутствующий: Киста левого яичника (функциональная).
Для дальнейшего лечения и обследования больная переводится в отделение орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России. По согласованию с заведующем отделения.

Редкий случай внутреннего ущемления тонкой кишки

Авторы:
Лампси Никита Александрович
Исмаилзаде Севиндж Ядулла Кызы
Романчикова Татьяна Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Шаповальянц Сергей Георгиевич - д.м.н., профессор кафедра Госпитальной хирургии №2 ЛФ РНИМУ Им. Н.И. Пирогова
Петров Александр Михайлович
ГКБ №31

Внутренние грыжи(ВГ) брюшной полости(БП) – это внедрение органов(Ор) БП в физиологические или патологические пространства брыжейки(Б) или брюшины. Частота встречаемости ВГ составляет, по литературным данным, 0.2-0.9%. Ввиду редкой встречаемости, диагностических трудностей, но грозных осложнений - данная патология заслуживает внимания врачей, что свидетельствует в пользу ее актуальности.
Больной К. 63 года. Поступил в приемное отделение ГКБ №31 30.10.18г. в 19:20 с жалобами на резкие боли в левых отделах живота(Ж) где отметил появление опухолевидного выпячивания(ОВ). Считает себя больным с 13:00 30.10.2018года, когда после подъема тяжестей отметил вышеуказанные жалобы. Рвоты, расстройств стула(последний раз был 30.10.18г.) и мочеиспускания не было. Самостоятельно не лечился. Обратился в скорую помощь, доставлен в больницу. Подобное впервые.
История жизни – без особенностей. Хронические заболевания – остеохондроз. Перенес удаление эпителиального копчикового хода.
Status praesens: Общее состояние средней тяжести за счет болевого синдрома. Температура – 36.5С'. Сознание ясное. Кожные покровы, видимые слизистые обычной окраски. Кардио-респираторных нарушений нет. ЧДД – 20/мин. ЧСС= 86 уд/мин. АД 130/80 мм.рт.ст.
Status chirurgicus: Язык подсушен, обложен белым налетом. Ж не вздут, симметричен. При пальпации мягкий, болезненный в левом мезогастрии(ЛМ) , там же определяется ОВ размерами 8х8см, плотно-эластической консистенции, резко болезненное, невправимое в брюшную полость. Кожа над ОВ не изменена. Симптом кашлевого толчка отрицательный. При пальпация печени, селезенки патологии не выявлено. При ректальном исследовании патологии не выявлено.
По данным рентгенографии – наличия свободного газа и патологических уровней в БП не выявлено. Умеренный пневматоз кишечника.
По Данным УЗИ Ор БП – в левой половине БП определяется, грыжевое выпячивание(точно определить его границы затруднительно). Содержимое - петли ТК до 24мм, перистальтика вялая. Стенки ТК утолщены до 7.3мм.
Общий анализ крови(АК) – LEU до 18.2*10^9, HB – 156 г/литр; остальные показатели в норме(ОПВН).
Биохимический АК – Альфа-амилаза – 260 ЕД/л., Диастаза – 260 ЕД/л.,К+ – 4.21 ммоль/литр. , Лактат – 2.1 ммоль/литр. ОПВН.
Общий анализ мочи патологии не выявил.
Предварительный диагноз(Д): Ущемленная грыжа спигелевой линии Ж.
Пациенту планируется экстренное выполнение операции(О) - диагностическая лапароскопия.
Ход: Выполнен доступ в надпупочной области по методике Hasson. Карбоксиперитонеум до 12 мм.рт.ст.
При ревизии БП: Выпот отсутствует. В ЛМ определяется объемное образование до 20см в диаметре, плотное, неподвижное. Полную ревизию выполнить не представляется возможным. Решено выполнить конверсию. Тотальная лапаротомия. Под Б толстой кишки определяется карман(пространство Landzert), уходящий под левую ободочную артерию, содержащий большую часть ТК. Воротами кармана являются – сверху – plica duodenalis superior, Снизу – plica duodenalis inferior, Справа – Flexura duodenojejunalis, Слева – пространство под Б ободочной кишки. ТК извлечена, признана жизнеспособной. При ревизии в других отделах БП патологии не выявлено.
О.Д.: Левосторонняя ущемленная ВГ Трейца.
Ход О: Окно в Б ушито. В малый таз установлен страховочный силиконовый дренаж. Рана послойно ушита. Кровопотери не было.
После О пациент переведен в отделение хирургии. Послеоперационный период протекал без осложнений со стороны Ор БП. Дренаж убран. Пациент выписан.

Клинический случай флегмоны забрюшинного пространства в исходе мочекаменной болезни

Авторы:
Гофман Василий Сергеевич
Давыдкина Татьяна Сергеевна
Цурская Дарья Дмитриевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Аникин Андрей Игоревич - к.м.н.
ГКБ №17
Чапарьян Борис Александрович

Забрюшинная флегмона - разлитой гнойный процесс, локализованный в клетчатке ретроперитонеального пространства, чаще всего возникающий на фоне гнойно-воспалительных заболеваний забрюшинно расположенных органов. Ввиду ургентности данного осложнения необходимо всегда помнить о риске его возникновения, несмотря на развитие современных методов лечения и профилактики основных заболеваний.
Пациентка К. 51 год, доставлена БСМП в ГКБ № 17 ДЗМ 30.10.2018 в тяжелом состоянии с диагнозом: обострение хронического пиелонефрита. Предъявляла жалобы на боли в правой поясничной области и правой половине живота, гипертермию 38,0°С, озноб, потливость.
Анамнез данного заболевания: В 2012г. диагностирован калькулезный пиелонефрит справа, развившийся на фоне МКБ. Амбулаторно принимала Цефазолин без эффекта. С 23.10.18г. отмечает гипертермию до 38,0°С градусов, ознобы, слабость. 30.10.18г. - самочувствие ухудшилось, появились интенсивные боли в правых отделах живота, одышка. При осмотре почки не пальпируются, пальпация в проекции правой почки болезненная. Симптом поколачивания по поясничной области положительный справа. Живот болезненный в правой половине. Симптом раздражения брюшины подозрительный.
УЗИ органов заброшенного пространства: Эхо-признаки абсцесса правого забрюшинного пространства, синусной кисты правой почки.
МСКТ ОБП и малого таза: забрюшинная флегмона справа, с расплавлением правой поясничной мышцы. МКБ, коралловидный конкремент правой почки. КТ-признаки вторично-сморщенной почки справа. Парапельвикальная киста левой почки.
В клиническом анализе крови: гемоглобин-122 г/л, эритроциты - 4,4*10^12/л., лейкоциты-23*10^9/л.
Диагноз: МКБ. Камень правой почки. Терминальный пионефроз справа. Флегмона забрюшинного пространства.
Консилиумом в составе уролога, гнойного и общего хирургов было принято решение о проведении оперативного вмешательства в объеме: вскрытие забрюшинной флегмоны справа.
В ходе операции 30.10.2018 под ЭТН выполнен доступ в забрюшинное пространство по Пирогову справа длиной 25 см, выделилось до 500 мл сливкообразных гнойных масс. При ревизии гнойная полость расположена межмышечно и паранефрально.
31.10.2018 проведена повторная ревизия правого забрюшинного пространства, нефрэктомия справа, дренирование правого забрюшинного пространства. Разрез продлен в косопоперечном направлении вверх и вниз при этом вскрыты множественные мелкие карманы, заполненные сливкообразным гноем. Мышцы дряблые, пропитаны гноем. По рекомендации общего хирурга выполнено послойное ушивание раны с оставлением дренажей через контрапертуру в забрюшинном пространстве.
Поскольку в послеоперационном периоде отмечалось прогрессирование инфекционно-воспалительного процесса принято решение о выполнении ХОГО с наложением аппарата NPWT. 7.11.2018 сняты швы, рана размерами 25×16×14 см с множественными налетами фибрина, гнойным пропитыванием тканей. Наложен аппарат NPWT. В настоящее время пациентка получает консервативную терапию в условиях гнойного хирургического отделения, каждые трое суток меняются аппараты NPWT. Отмечается положительная динамика, самочувствие больной улучшилось, температура снизилась до субфебрильных цифр.
Данный клинический случай демонстрирует развитие ретроперитонеальной флегмоны как осложнения МКБ, требующий своевременной диагностики и коррекции.

Редкий случай рождения двуяйцовой «двухматочной» двойни у женщины с полным удвоением матки

Авторы:
Носова Лилия Андреевна
Головня Анастасия Викторовна
Чусов Руслан Александрович
Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого МЗ РФ

Научный руководитель:
Цхай Виталий Борисович - д.м.н., профессор
Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого МЗ РФ
Лобанова Татьяна Тимофеевна
КГБУЗ «ККК ЦОМД»

Случаи спонтанно наступившей беременности двумя плодами в двух изолированных матках у женщин с врожденной аномалией развития половых органов, в том числе полным удвоением матки, являются редким и уникальным явлением. Рассматриваемый случай подтверждает, что у женщины с полным удвоением матки возможно не только спонтанное наступление беременности одновременно в обеих матках, но и успешное завершение беременности рождением двух жизнеспособных детей.
В 2007 г. у пациентки С, 1986 г. рождения, в результате УЗИ выявлена аномалия развития матки (полное удвоение). С 2011 г. пациентка С безрезультатно планировала беременность в течение последующих 5 лет. В 2012 г. поставлен диагноз «первичное бесплодие».
В 2016 г. в результате МРТ органов малого таза установлено удвоение шейки матки, перегородка шейки матки, единичные жидкостные включения в яичниках.
В результате гистероскопии, проведенной в начале 2017 г., обнаружено, что обе матки вытянуты в виде гемиполости и имеют по одному непроходимому устью маточной трубы. В этой связи проведена лапароскопия, в ходе которой удалена эндометриоидная киста справа, коагулированы очаги эндометриоза. Хромосальпингоскопией диагностирована непроходимость обеих маточных труб. На основании данных последующего медико-генетического консультирования пациентка С запланирована во включение цикла ЭКО. Однако в мае 2017 г. пациентке С диагностирована многоплодная беременность сроком 5-6 недель.
С 8 недели беременности пациентка С помимо женской консультации регулярно наблюдалась в КГБУЗ «ККК-ЦОМД». Из-за риска преждевременных родов получала микронизированный прогестерон интровагинально (200 мг/сутки).
На 36 неделе беременности у пациентки С произошел преждевременный разрыв плодных оболочек в правой матке. Данными вагинального исследования подтверждено, что во влагалище имелась неполная перегородка, правая шейка матки резко укорочена, размягчена, цервикальный канал раскрыт на 2 см, левая шейка матки длиной до 3 см, оставалась плотной, цервикальный канал – сомкнутым.
В сложившейся ситуации принято решение о проведении операции кесарево сечение. После выполнения чревосечения по Пфанненштилю установлено, что в рану предлежат две беременные матки. На 5 минуте операции через поперечный разрез в нижнем сегменте правой матки извлечен плод мужского пола массой 2200 гр. с оценкой по шкале Апгар 5/8 баллов, через 3 минуты через аналогичный разрез в левой матке – плод женского пола массой 2700 гр. с оценкой по шкале Апгар 6/8 баллов. Разрезы на матках ушиты двухрядными непрерывными швами. Общая кровопотеря составила 1500 мл. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 15 сутки с момента рождения, после проведения реабилитационных мероприятий недоношенным новорожденным, пациентка С выписана вместе с детьми из стационара.
В связи с чрезвычайной редкостью подобных случаев отсутствуют стандарты ведения беременности и родов у таких женщин, поэтому демонстрация всех таких случаев вносит существенный вклад в практическое акушерство.

Лапароскопический серкляж у пациентки с истмико-цервикальной недостаточностью, вызванной ампутацией шейки матки по поводу тяжелой дисплазии, CIN III

Авторы:
Манаенкова Анна Дмитриевна
Астраханцева Мария Михайловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Савельева Галина Михайловна - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Истмико – цервикальная недостаточность (ИЦН) является одним из осложнений течения второго триместра беременности и характеризуется бессимптомным укорочением длины шейки матки. ИЦН остается одной из причин преждевременного прерывания беременности. Особую группу составляют пациентки после ранее перенесенных операций на шейке матки (конизация, ампутация шейки матки, трахелэктомия). Произвести коррекцию ИЦН традиционным хирургическим способом (вагинальным доступом) у этих наблюдаемых невозможно в связи с отсутствием условий - влагалищной порции шейки матки. Поэтому единственным методом лечения ИЦН в данной ситуации является трансабдоминальный серкляж: шов накладывается на область внутреннего зева лапароскопическим способом с использованием мерсиленовой ленты. Эффективность лапароскопического серкляжа по разным данным составляет от 76 до 100%. Оперативное вмешательство может быть осуществлено как вне, так и во время беременности. Максимально возможным сроком гестации выполнения операции является 15 недель, что связано как с технической сложностью оперативного вмешательства, так и с проведением пренатального скрининга в 11-14 недель.
Пациентка Ш., 29 лет, беременность 11-12 недель, поступила в гинекологическое отделение ГБУЗ ЦПСиР ДЗМ в плановом порядке для проведения трансабдоминального серкляжа лапароскопическим доступом. В гинекологическом анамнезе ампутация шейки матки в 2015 г. по поводу дисплазии тяжелой степени, CIN III. Данная беременность вторая, предстоят первые роды. Первая беременность – неразвивающаяся, в сроке 12 недель – проведено искусственное прерывание беременности медикаментозным способом. Настоящая беременность протекала с угрозой прерывания беременности в сроке 5-6 недель - госпитализирована, проводилась терапия препаратами прогестерона. Перед предстоящей операцией беременной проведены общеклинические методы исследования, выполнен пренатальный скрининг (11-14 недель) – риск низкий. По данным ультразвукового исследования (УЗИ) длина шейки матки составляла 15 мм. Осмотр шейки матки в зеркалах: влагалищная порция не определяется. 10.02.2017 произведена операция «Лапараскопический серкляж». Серкляж шейки матки выполнен мерсиленовой лентой (выполнена фенестрация листков широкой связки матки, мерсиленовая лента проведена в области внутреннего зева, ниже восходящей ветви a. uterina и завязана спереди 6 узлами). Длительность операции составила 60 мин, кровопотеря - 50,0 мл. Послеоперационный период протекал без осложнений. Пациентка была выписана на 6 сутки после операции. Длина шейки матки по данным УЗИ при выписке составила 20 мм; в 15 недель гестации - 33 мм. После проведения коррекции ИЦН беременность протекала без осложнений. Беременная была родоразрешена оперативным способом в плановом порядке в сроке доношенной беременности. Произведено Чревосечение по Джоэл-Кохану, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте поперечным разрезом в 38 недель гестации. Метод обезболивания: спинальная анестезия. Кровопотеря составила 600,0 мл. Родилась живая доношенная девочка массой 2650г и длиной 48 см, оценка по шкале Апгар составила 8-9 баллов. Учитывая заинтересованность пациентки в последующих беременностях, мерсиленовая лента была оставлена. Послеоперационный период протекал без осложнений. Выписана вместе с ребенком на 6-е сутки после родов под наблюдение врача женской консультации и участкового педиатра.

Клинический случай: тириоидэктомия при полинодозном эутириоидном зобе с компрессией трахеи и частичным загрудинным расположением нижних полюсов обеих долей при истинном удвоении щитовидной железы

Авторы:
Прокофьев Марк Евгеньевич[1]
Губайдулина Вильяна Раифовна[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера

Научный руководитель:
Денисов Сергей Александрович - к.м.н., доцент
ГБУЗ «Клиническая медико-санитарная часть №1»

Пациентка П., 74 года, поступила в отделение плановой хирургии КМСЧ №1 г. Пермь 10.07.18 с диагнозом узловой эутириоидный зоб II ст. по ВОЗ с жалобами на увеличение, асимметрию шеи. Anamnesis morbi: Страдает узловым зобом в течении 40 лет. Наблюдалась у эндокринолога. В течении 6 лет отмечает постепенное увеличение щитовидной железы. Выполнена диагностическая пункция образования. Консультирована онкологом в ГБУЗ ПК «ПКОД». Осмотрена хирургом-эндокринологом. Направлена в ХО КМСЧ №1 для планового оперативного лечения. При объективном осмотре выявлено, что щитовидная железа визуально увеличена до 2ст. по ВОЗ, выбухает увеличенная правая доля щитовидной железы. Кожа над щитовидной железой не изменена. Пальпация шеи безболезненная. Шейные лимфоузлы не увеличены. Фонация сохранена. УЗИ от 17.01.2018: Гиперэхогенный узел 6х5мм; анэхогенное образование 9х10мм, кровоток обильный по контору. Объем щитовидной железы=80,4 см3. Узел и киста правой доли. УЗИ от 20.01.2018: Выраженное диффузно-узловое изменение щитовидной железы (без динамики). Мелкий узел правой доли. Значительное увеличение щитовидной железы (рост объема ЩЖ). Незначительно загрудинное расположение правой доли щитовидной железы. УЗИ от 30.05.2018: Увеличение объема щитовидной железы. Выражены диффузные изменения щитовидной железы. 12.06.2018 выполнена операция тиреоидэктомия. Протокол операции «Под ЭТН проведен воротникообразный разрез по передней поверхности шеи длинной 10см. Претиреодные мышцы отведены в стороны. Обнажена щитовидная железа. Правые и левые доли представлены обычных размеров, перешеек отсутствует. Отдельно расположенные щитовидные железы с индивидуальным кровоснабжением, включающим верхние и нижние щитовидные сосуды. Последняя увеличена за счет обеих долей, которые представлены узлами, которые уходят подчелюстные пространства и в пищеводно-трахеальную ямку, сдавливают трахею, уходят нижними полюсами за ключицу. Ткань железы плотная, легко прорезается, кровоточащая. С большими техническими трудностями произведена тиреоидэктомия. Щитовидные сосуды перевязаны капроновой нитью. Рана промыта 0,9% NaCl, осушена, дренирована резиновой перчаткой и послойно зашита. Удаленная щитовидная железа направлена на гистологическое исследование. Диагноз: Полинодозный эутириоидный зоб 2ст. по ВОЗ с компрессией трахеи и частичным загрудинным расположением обеих долей. Патологанатомическое заключение: Двусторонний аутоимунный тиреоидный зоб.
Проводилась инфузионная (физиологический раствор), симптоматическая (кеторол 90 мг/сутки, клексан 0,4 мг/сутки, эутирокс 50мкг/сутки), антибактериальная (цефртиаксон 2г однократно перед операцией) терапия. Послеоперационный период – без осложнений. В удовлетворительном состоянии выписана на амбулаторное лечение. Наблюдение у хирурга, терапевта, эндокринолога.

Лечение тромбоза подключичной вены у пациентки с синдромом верхней грудной апертуры

Авторы:
Мкртычев Давид Самвелович
Канзафарова Ирина Юрьевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Счастливцев Илья Вениаминович - к.м.н., доцент
ФГБУ Клиническая больница №1 (Волынская) УДП РФ

Аннотация: В настоящее время частота развития венозных тромбоэмболических осложнений остается высокой и составляет 1-2 случая на 1000 населения в год. На долю тромбозов глубоких вен (ТГВ) верхних конечностей приходится 10-11% от всех венозных тромбозов, которые с частотой 6-15% сопровождаются ТЭЛА, и до 77% случаев осложняется посттромботической болезнью.
Материалы и методы: Пациентка О., 26 лет. Поступила в отделение сосудистой хирургии ФГБУ «Клинической больницы №1» (Волынская) УДП РФ 09.12.2017 г. с жалобами на наличие отека и синюшность правой верхней конечности. Анамнез заболевания: считает себя больной с 05.12.17, когда после физической нагрузки отметила дискомфорт в правой надключичной области, 07.12.17 развитие отека правой верхней конечности. В течение последних 3 месяцев принимала комбинированные оральные контрацептивы. При осмотре отмечается отек правого предплечья, плеча и кисти руки, усиленный венозный рисунок на плече, грудной клетке спереди справа. Был выставлен диагноз тромбоз правой подключичной вены, диагноз подтвержден при УЗАС. 11.12.17г выполнена флебография, которая подтвердила ТГВ правой верхней конечности. Проведен катетер-управляемый тромболизис Актилизе 5 мг болюсно, далее 1 мг в час в течение суток с положительной динамикой: проходимость подключичной вены восстановлена. При УЗАС от 13.12.17 (после тромболизиса): достигнута полная реканализация подключичной вены. УЗ-признаки экстравазальной компрессии правой подключичной вены при проведении функциональной пробы на уровне предлестничного пространства. Диагноз при выписке: Тромбоз подключичной вены справа. Синдром верхней грудной апертуры справа, венозная форма. Гипертрофия передней лестничной мышцы. Проводилась антикоагулянтная терапия ривароксабаном в дозе 20 мг 1 раз в сутки. Спустя месяц после операции пациентка отметила эпизод нарастания отека, посинения правой верхней конечности. При УЗАС данных за рецидив тромбоза нет. Пациентка ежемесячно наблюдалась: рецидива тромбоза и осложнений антикоагулянтной терапии (кровотечений) отмечено не было.
Спустя 3 месяца антикоагулянтной терапии проведена оценка по шкале Villalta (модификация Czihal, 2013): выявлена посттромботическая болезнь умеренной степени тяжести (12 баллов). Учитывая наличие экстравазальной компрессии, сохранение нарушения венозного оттока 23.05.2018 операция: скаленотомия справа. Послеоперационный период без осложнений. При контрольном УЗАС плечевая, подмышечная, подключичная вены – свободны от тромботическим масс, не расширены, сжимаемы при компрессии, лоцируется фазный кровоток. Ранее определяемая экстравазальная компрессия не определяется. При проведении функциональных проб кровоток по правой подключичной вене не страдает. Спустя 3 месяца после операции у пациентки признаков нарушения венозного оттока нет, данных за посттромботическую болезнь нет (2 балла по модифицированной шкале Villalta).
Выводы: Раннее выполнение катетер-управляемого тромболизиса у пациентов с ТГВ верхних конечностей позволяет не только добиться полной реканализации пораженных вен, но и провести обследование на наличие синдрома верхней грудной апертуры. При подтверждении наличия данного синдрома с нарушением венозного оттока, несмотря на наличие полной реканализации вен, показано проведение хирургической декомпрессии.

Лечение пациентки с гигантской рецидивной параректальной дермоидной кистой с внутри и внетазовым расположением

Авторы:
Синицын Роман Константинович
Качмазова Марета Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Счастливцев Илья Вениаминович - к.м.н., доцент
Саутина Екатерина Витальевна - ассистент кафедры

Параректальная дермоидная киста – доброкачественное новообразование параректальной зоны, происходящее из эмбриональных клеток и содержащее в себе ткани-производные одного, двух или трех зародышевых листков. Частота данного заболевания составляет от 1:40000 до 1:63000, чаще встречается у женщин – 3:1. Характерен медленный рост и доброкачественное течение. Возможны малигнизация или нагноение с последующим развитием абсцесса и формированием свища.
Больная П., 78 лет, поступила в 3-е колопроктологическое отделение ГКБ № 24 17.10.2016 года с жалобами на наличие объемного образования правой ягодичной области, мутное отделяемое из анального канала и свищевых ходов правой ягодичной области. В анамнезе – дважды в 2004, 2005 годах оперативное лечение по поводу дермоидной кисты. Осмотр перианальной области: всю правую ягодицу занимает объемное образование до 30 см в диаметре, в центре которого имеется свищевое отверстие из которого поступает мутное отделяемое. Per rectum: исследование безболезненное. Вся правая полуокружность анального канала замещена параректальной кистой, анальный канал и прямая кишка деформированы, смещены кпереди и влево. Внутреннее свищевое отверстие не определяется, однако, на перчатке кал с примесью гнойного отделяемого. Per vaginum: исследование безболезненное. Своды влагалища деформированы, выраженно смещены кпереди и влево. Выполнение ректороманоскопии невозможно ввиду выраженной деформации анального канала.
Магнитно-резонансная томография малого таза – крупное объемное образование 227x184x270 мм, частично лежащее в малом тазу и большей частью – в правой ягодичной области в подкожной клетчатке. Внутритазовая часть образования 130x80 мм, оттесняет мочевой пузырь кпереди, влагалище и матку кпереди и влево, прямую кишку влево и кпереди. Образование имеет выраженную толстую капсулу или псевдокапсулу, четкие неровные контуры, структура образования неоднородная, с наличием перегородок и пристеночных мягкотканых образований. Выставлен диагноз: рецидивная параректальная киста с внутри и внетазовым расположением.
Операция 19.10.2016 – удаление параректальной кисты с резекцией копчика – включала следующее: выделение параректальной кисты с помощью аппарата LigaSure в пределах неизмененных тканей, мобилизации кисты ввиду интимного прилежания к копчику с его резекцией, рассечение мышечной диафрагмы таза, дальнейшая мобилизация и удаление кисты, восстановление мышечной диафрагмы таза. Послеоперационный период протекал без осложнений. Спустя 2 года после операции данных за рецидив заболевания нет.
Заключение: лечение больных с параректальной дермоидной кистой целесообразно проводить в специализированных лечебных учреждениях обладающих опытом ведения такой сложной категории пациентов.

Регресс клинических симптомов и отсутствие рецидивов эндометриоидных гетеротопий при оперативном лечении распространенного наружного генитального и экстрагенитального эндометриоза lV степени

Авторы:
Зерникова Диана Евгеньевна
Мухутдинова Гузель Зуферовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Эндометриоз – дисгормональное, иммунозависимое и генетически детерминированное заболевание, характеризующееся разрастанием ткани, аналогичной эндометрию, за пределами полости матки. Заболевание отличается вариабельностью клинических симптомов и топографией появления эндометриоидных имплантов, что предполагает проведение широкого диапазона клинических исследований в диагностике и лечении пациенток с эндометриозом.
03.03.2013 в ЦКБ Гражданской авиации в экстренном порядке в отделение хирургии поступила пациентка М., 43 года с жалобами на боли внизу живота, повышение температуры тела до 39*С, тошноту, сухость во рту, слабость. Считала себя больной неделю, когда впервые появились перечисленные симптомы. Самостоятельно принимала жаропонижающие и обезболивающие. В течение недели состояние пациентки не улучшилось, обратилась по СМП, госпитализирована в ЦКБ ГА.
Из анамнеза: 01.2000 выполнена диагностическая лапароскопия по поводу хронической тазовой боли – хронический аппендицит; 04.2000- диагностическая лапаротомия по поводу хронического аппендицита - опухолевой конгломерат в проекции сигмовидной кишки; 05.2000 выполнена лапаротомия по поводу удаления опухолевого конгломерата в проекции сигмовидной кишки. Гистологическое заключение: эндометриоз кишечника. Проводилась гормональная терапия; 10.2000 осуществлена лапаротомия – рассечение спаек по поводу тонкокишечной непроходимости.
2001 лапаратомия по поводу инфильтрата малого таза с вовлечением прямой и сигмовидной кишки. В связи с подозрением на опухоль левой половины ободочной кишки произведена резекция прямой кишки и левосторонняя гемиколэктомия, сформирован трасверзоректоанастомоз. Гистологическое заключение: эндометриоидные поражения.
Данные УЗИ и КТ: выявлено многокамерное кистозное образование в малом тазу, отграниченные жидкостные скопления в брюшной полости. Рентгенологически: признаки тонкокишечной непроходимости.
8.03.2013 Произведена лапароскопия, выявлен плотный воспалительный конгломерат в правой подвздошной области и малом тазу. Переход на лапаротомию - вскрытие абсцесса малого таза, резекция слепой кишки, терминального отдела подвздошной кишки, надвлагалищной ампутации матки, формирование двуствольной илеоасцендостомы. Гистологическое заключение: смешанный (генитальный и экстрагенитальный) эндометриоз lV степени с поражением тела матки, яичников, маточных труб, стенок толстой и тонкой кишок с развитием хронической спаечной болезни и с множественными абсцессами.
26.03.2013 Попытка закрытия илеоасцендостомы. В связи с выявлением хронического абсцесса в правой подвздошной области наложено частичное соустье с сохранением стомы.
27.05.2013 Выполнена лапароскопия, осуществлено формирование линейного аппаратного илеоасцендоанастомоза, иссечение ранее существовавшей стомы.
В удовлетворительном состоянии пациентка выписывается на 86 сутки под наблюдение хирурга поликлиники. Рекомендована гормональная терапия.
В течение 5 лет пациентка не отмечала ухудшения состояния, за медицинской помощью не обращалась. На контрольных УЗИ и КТ 2018 очагов эндометриоза не обнаружено.
Данный клинический случай показывает, что осуществление необходимого объёма оперативного вмешательства, а также назначения адекватной гормональной терапии позволило добиться стойкой ремиссии, регресса эндометриоидных очагов и отсутствия клинических проявлений в течение 5 лет.

Первичная саркома перикарда: клинический случай

Авторы:
Канзафарова Ирина Юрьевна
Поляков Александр Андреевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Поляков Андрей Павлович - д.м.н., доцент
МНИОИ имени П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России
Пикин Олег Валентинович - д.м.н., профессор
МНИОИ имени П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России

Введение: Первичная саркома перикарда является одной из самых редких опухолей. В настоящее время описано менее 70 случаев подобной опухоли во всем мире.
Клинический случай: 44-летний мужчина в связи с синкопальным состоянием был госпитализирован в стационар по месту жительства, где при обследовании выявлено новообразование переднего средостения. Ранее испытывал приступы одышки и болей за грудиной, возникавших в покое. Пациент самостоятельно обратился в специализированную онкологическую клинику для дальнейшей диагностики и лечения, где, после проведенных дополнительных инструментальных исследований, ему было рекомендовано хирургическое вмешательство. Во время операции при ревизии в переднем средостении преимущественно в полости перикарда определяется опухолевидное образование мягкой консистенции, размерами до 6х7х6 см. Единым блоком были удалены опухоль, передняя стенка перикарда, тимус и лимфатические узлы переднего средостения. По данным срочного гистологического исследования была выявлена низкодифференцированная веретеноклеточная саркома перикарда. Послеоперационный период протекал без осложнений. В условиях онкологического диспансера по месту жительства проведена полихимиотерапия, с последующей лучевой терапией, по рекомендованной схеме. Несмотря на проводимое лечение, отмечено прогрессирование заболевания в виде местного рецидива с последующим летальным исходом, который зафиксирован через 10 месяцев после хирургического лечения.
Выводы: Из-за небольшого количества описанных случаев первичной опухоли перикарда, до сих пор не существует общепринятых рекомендаций по лечению данного заболевания. Мы надеемся, что представленный клинический случай поможет осветить проблему недостатка информации по данному заболеванию и необходимость проведения исследования, для выявления лучших подходов диагностики и лечения первичных опухолей перикарда.

Персонализированные инновации плана ведения при неинвазивном раке мочевого пузыря и гигантском камне мегауретера

Авторы:
Варенцов Михаил Григорьевич
Сажина Алина Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Кривобородов Григорий Георгиевич - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

В рамках курации СНК урологи и андрологии ЛФ в РГНКЦ под руководством проф. Кривобородова Г.Г. был обследован пациент 58 лет с болями на протяжении 20 лет в левой поясничной области. Не лечился. Выявлен камень левого мочеточника как осложнение нервно-мышечной дисплазии слева в стадии мегауретера. При томографии, УЗИ и рентгенографии с контрастированием установлен диагноз: окклюзирующий камень нижней трети левого мочеточника больших размеров, мегауретерогидронефроз слева, хронический пиелонефрит латентная фаза.
Показано оперативное лечение, но открытые вмешательства традиционно вызывают длительную нетрудоспособность и сомнительный исход. Разработаны показания для инновационного ВМП лечения - симультанной уретероскопии, лазерной контактной уретеролитотрипсии (КУЛТ) и пункционной нефролитолапаксии (ПНЛЛ) слева. После подготовки под анестезией выполнена уретроцистоскопия (24.04.2018) и выявлена интраоперационная находка - опухоль устья слева размером 15 мм, она удалена при биопсии и резекции плазменной дугой, левый мочеточник катетеризирован при опрационной уретероскопии с лазерной абляцией. Отказ от выполнения лазерной КУЛТобоснован размерами камня. При мегауретере слева камень до 40 мм был смещен ретроградно до лоханки, больной перевернут в рентгеновской операционной. Выполнен пункционный доступ к почке, камень разрушен и удален. Почка дренирована баллонной нефростомой №16, пациент выписан для амбулаторногоо лечения. При пересмотре биоптатов в РОНЦ РАН доказана высокодифференцированная переходноклеточная неинвазивная карцинома T1N0M0G1. В течение трех месяцев предпринято четыре этапа стационарного лечения для восстановления транспорта мочи из почки. (.05.2018) выполнена повторная биопсия и плазменная резекция зоны левого устья с уретероскопией и экстракцией микролитов, не выявила рецидива опухолей. Через месяц выявлен нарушенный пассаж мочи, предпринята ВМП лазерная абляция интрамуральной зоны врожденного стеноза левого устья с установкой внутреннего стента №7 и удалением нефростомы. Пациент вернулся к труду с внутренним дренированием и через месяц стент был удален. Пассаж мочи слева был восстановлен по мочевым путям слева при отсутствии активности инфекции мочевых путей. Результат достигнут профилактикой и асептическими условиями закрытых систем дренирования. Через пять месяцев ВМП лечения пациент вернулся к труду и выполнено контрольное обследование. Функциональное состояние левой почки сохранено на предоперационном уровне при динамической сцинтиграфии и экскреторной урографии, пассаж мочи сохранен, его замедление, вызванно врожденной аномалией. Мочепузырно-мочеточниковый рефлюкс и атаки пиелонефрита отсутствуют.
Изменения, соответствуют академически правильному стадированию нервно-мышечной дисплазии левого мочеточника в стадии мегауретера с положительной динамикой функции левой почки после операционного деблокирования. Неинвазивный высокодифференцированный переходноклеточный рака имеет благоприятный прогноз по рекомендациям ЕАУ и требует контрольной цистоскопии в первый и последующие годы и персонализированной тактики противорецидивного лечения.

Пример результатов органосохраняющего лечения неинвазивного рака мочевого пузыря в течение четверти века

Авторы:
Варенцов Михаил Григорьевич
Сажина Алина Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Кривобородов Григорий Георгиевич - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

В рамках клинического разбора СНК урологи и андрологии лф в РГНКЦ под руководством проф. Кривобородова Г.Г. были изучены медицинские документы пациента 1936 г.р., врача-хирурга, как пример комбинированного органосохраняющего лечения неинвазивного рака мочевого пузыря на протяжении 28 лет ведения. Пациент Ло. 1936 г.р. был обследован в головной клинике в 1987 году при рецидивирующей гематурии, вызванной полифокальным переходноклеточным раком с поражением шейки и устий мочевого пузыря T1-T2aNoMG1 (по TNM1978) . Выявили: сахарный диабет 2 типа, ИБС, уратурию. Назначена предоперационная подготовка к радикальной цистопростатэктомии с ортотопическим отведением мочи. Согласия пациента-хирурга получено не было, что привело к конфликту интересов. После консилиума в 1987 году выполнена первичная трансуретральная электрорезекция мочевого пузыря с внутрипузырной химиотерапией доксирубицином. Диагноз подтвержден гистологически, а полифокальные рецидивы ежеквартально удаляли при повторных электрорезекциях. Резорбция доксирубицина привела к нарушению внутрисердечной проводимости, нарушению иммунно статуса и трем последовательным эпизодам синегнейного сепсиса в трех головных онколоурологических лечебных организациях. Инфекционные осложнения были успешно излечены коллегой пациента - профессором микробиологии. Ежеквартальные цистоскопии и электрорезекции были выполнены без осложнений однокурсником, профессором онкоурологии, учениками. Сахарный диабет 2 типа средней тяжести сопровождался участием сослуживцев и потребовал с 2000г. высоких доз инсулинотерапии. В связи с сложным нарушением сердечного ритма пациенту установили двухкамерный электрокардиостимулятор, а при тяжелой коронарной ишемии последовательньо возникали три инфаркта миокарда и установили три коронарных стента. Комплексное лечение и контрольные биопсии мочевого пузыря не выявляли более уротелиального рака, ни прогрессирования онкопроцесса. При томографии, УЗИ и рентгенографии с контрастированием был установлен диагноз клинической и лабораторной стабилизации неинвазивного рака мочевого пузыря, компенсация конкурирующих и сопутствующих заболеваний. Функциональное состояние почек сохранено, мочепузырно-мочеточниковый рефлюкс и атаки пиелонефрита отсутствуют. В 2015 году в возрасте 79 лет, через 28 лет участия врачебного сообщества и персонализированного органосохраняющего комбинированного лечения развилась острая остановка сердечной деятельности, которая привела к завершению жизни врача - хирурга.
Многолетние результаты ведения могут рассматриваться примером личного участия членов врачебной семьи, лучших из коллег и сослуживцев пациента, что позволило все годы сохранять высокое качество жизни, профессиональную трудоспособность, хирургическую и преподавательскую активность.

Редкий клинический случай субсерозной миомы матки, не диагностированной на догоспитальном этапе

Авторы:
Трофимова Виктория Вячеславовна
Шульга Ольга Викторовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Гришин Игорь Игоревич - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка Б., 49 лет, поступила в приёмное отделение ГКБ №1 03.09.2018г. с жалобами на боли в животе. 27.07.2018г. в связи с появлением первых сильных болей обратилась в СМП и была направлена в ГКБ № 1. При обследовании было выявлено объёмное образование правого яичника с рекомендацией пройти дообследование в амбулаторных условиях и провести оперативное лечение.
Со слов, гинеколога не посещала 25 лет. Отмечает снижение веса за последние 2 месяца на 10 кг. Менструальная функция не нарушена. Беременностей всего – 3: абортов - 3, выкидышей – 0, родов – 0.
Объективно: при двуручном исследовании матка увеличена до 12 недель беременности, неоднородная, безболезненная, ограничена в подвижности; справа кзади от матки определяется объёмное образование до 30 см в диаметре, безболезненное, неподвижное.
УЗИ от 27.07.2018 г.: в брюшной полости визуализируется гигантское образование (правого яичника?), распространяющееся из малого таза до эпигастральной области, с множественными анэхогенными включениями до 12×14 см. Размеры матки соответствуют 10-11 нед., контуры неровные, границы нечёткие, в области дна миометрий неоднородный. Миоматозные узлы: по передней стенке и в области дна, размерами до 9,0 ×7,5× 9,4 см. М-ЭХО – 12,8 мм, структура эхонеоднородная, с анэхогенными включениями до 2-3мм. Правый яичник не определяется. Левый яичник не изменён. Свободная жидкость в области малого таза.
МРТ органов малого таза от 26.08.2018 г.: МР-признаки муцинозной кистозно-солидной опухоли правого яичника с распространением в брюшную полость. Гиперплазия эндометрия. Миома матки. Выпот в малом тазу.
Диагноз. Опухоль правого яичника. Подозрение на рак.
Учитывая объёмное образование правого яичника и миому матки, показана нижне-срединная лапаротомия в объёме экстирпации матки с придатками и окончательным определением объёма интраоперационно после экспресс биопсии.
Интраоперационно 05.09.2018 г.: в брюшной полости и малом тазу 100 мл прозрачной желтоватой жидкости, взят аспират. Тело матки увеличено до 10 недель беременности с множественными интрамуральными узлами до 1 см в диаметре. Из задней стенки матки на широком основании отходит образование неправильной формы до 40 см в диаметре, с жидкостным компонентом (субсерозный миоматозный узел). Левые придатки визуально не изменены. Правые придатки: правый яичник 80×75 мм, с анэхогенным образованием с прозрачным содержимым.
Диагноз. Миома матки с субсерозным расположением узла с нарушением микроциркуляции. Аденомиоз. Опухоль правого яичника. Асцит.
Макропрепарат: крупный узел в теле матки с резко выраженными нарушениями кровообращения и некрозом, на разрезе с множественными полостями, заполненными серозным содержимым.
Гистологическое заключение: в крупном узле выявлены выраженные нарушения кровообращения с некрозами, грубые дистрофические изменения в виде отёка, разволокнения и миксоматоза.
Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана 11.09.2018 г. в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача женской консультации.
На подобном клиническом примере этап диагностики не помог провести дифференциальную диагностику с учётом современных инструментальных методов. Клинический случай показывает, что до сих пор интраоперационно встречаются подобные находки.

Клинический случай несвоевременно диагностированного эндометриоза промежности

Авторы:
Афанасьева Дарья Андреевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Озолиня Людмила Анатольевна - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Чижикова Галина Анатольевна - к.м.н.
Клиника профессора Здановского

Пациентка Л., 28 лет, 04.06.2018г. обратилась к гинекологу с жалобами на болезненное образование в перианальной области, увеличение в размерах и усиление боли перед менструацией. Постоянный прием анальгетиков с 2016г. Менструации с 13 лет, по 5 дней, регулярные, безболезненные. В анамнезе: 1 своевременные роды - 2007г, эпизиотомия. Бесплодие II в течение 2 лет (во втором браке). Считает себя больной с 2016 года, когда впервые появилось болезненное образование в перианальной области, постепенно увеличивающееся. Перед менструацией коричневые выделения. С 2016г постоянно наблюдается у хирурга, гинекологом не консультирована. В 2016г. операция -нагноившаяся атерома промежности, в 02.2017г. - иссечение переднего интрасфинктерного свища прямой кишки. По данным гистологии — фрагмент фиброзной стромы, с группами расширенных анальных желез, с признаками воспаления. Дважды пунктировали образование — без положительной динамики. МРТ от 05.2017г.: инфильтрат правой стенки анального канала с жидкостными включениями и вовлечением m.levator ani и m.obturatorius internus справа. Консультация проктолога - Диагноз: Эндометриоз промежности? Параректальная киста. УЗИ от 11.2017 : признаки аденомиоза. Осмотр гинеколога: наружные половые органы развиты правильно, в области рубца на промежности определяется плотное бугристое болезненное образование 3*3*2 см, спаянное с тканями, кожный покров не изменен, при надавливании из образования — коричневатые выделения. Осмотр при помощи зеркал - без особенностей. При двуручном влагалищно-абдоминальном исследовании - в области придатков матки справа пальпируется образование до 4 см в диаметре, плотное, безболезненное, придатки матки слева не определяются. УЗИ малого таза от 04.06.2018 — фолликулярная киста левого яичника? Диагноз: Аденомиоз. Фолликулярная киста левого яичника. Эндометриоз перианальной области. Назначения гинеколога: Трипторелин 3,75 в/м 1 раз в 28 дней №6. Динамическое наблюдение 1 раз в месяц. Осмотр от 19.07.2018 — жалобы на сохранение болей в области образования. Гинекологический статус: образование плотное, болезненное, незначительно уменьшилось в размерах, скудное коричневатое отделяемое. Назначения: продолжить лечение. Осмотр от 05.10.2018 — наблюдается положительная динамика: область рубца промежности плотная, образование уменьшилось в размерах, безболезненное, отделяемого нет.
Вывод: учитывая редкость локализации эндометриоза, данный диагноз не был вовремя поставлен. Своевременная консультация и лечение пациентки у гинеколога не привели бы к таким последствиям.

Клинический случай несвоевременно диагностированного эндометриоза промежности

Авторы:
Афанасьева Дарья Андреевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Озолиня Людмила Анатольевна - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Чижикова Галина Анатольевна - к.м.н.,
Клиника профессора Здановского

Пациентка Л., 28 лет, 04.06.2018г. обратилась к гинекологу с жалобами на болезненное образование в перианальной области, увеличение в размерах и усиление боли перед менструацией. Постоянный прием анальгетиков с 2016г. Менструации с 13 лет, по 5 дней, регулярные, безболезненные. В анамнезе: 1 своевременные роды - 2007г, эпизиотомия. Бесплодие II в течение 2 лет (во втором браке). Считает себя больной с 2016 года, когда впервые появилось болезненное образование в перианальной области, постепенно увеличивающееся. Перед менструацией коричневые выделения. С 2016г постоянно наблюдается у хирурга, гинекологом не консультирована. В 2016г. операция -нагноившаяся атерома промежности, в 02.2017г. - иссечение переднего интрасфинктерного свища прямой кишки. По данным гистологии — фрагмент фиброзной стромы, с группами расширенных анальных желез, с признаками воспаления. Дважды пунктировали образование — без положительной динамики. МРТ от 05.2017г.: инфильтрат правой стенки анального канала с жидкостными включениями и вовлечением m.levator ani и m.obturatorius internus справа. Консультация проктолога - Диагноз: Эндометриоз промежности? Параректальная киста. УЗИ от 11.2017 : признаки аденомиоза. Осмотр гинеколога: наружные половые органы развиты правильно, в области рубца на промежности определяется плотное бугристое болезненное образование 3*3*2 см, спаянное с тканями, кожный покров не изменен, при надавливании из образования — коричневатые выделения. Осмотр при помощи зеркал - без особенностей. При двуручном влагалищно-абдоминальном исследовании - в области придатков матки справа пальпируется образование до 4 см в диаметре, плотное, безболезненное, придатки матки слева не определяются. УЗИ малого таза от 04.06.2018 — фолликулярная киста левого яичника? Диагноз: Аденомиоз. Фолликулярная киста левого яичника. Эндометриоз перианальной области. Назначения гинеколога: Трипторелин 3,75 в/м 1 раз в 28 дней №6. Динамическое наблюдение 1 раз в месяц. Осмотр от 19.07.2018 — жалобы на сохранение болей в области образования. Гинекологический статус: образование плотное, болезненное, незначительно уменьшилось в размерах, скудное коричневатое отделяемое. Назначения: продолжить лечение. Осмотр от 05.10.2018 — наблюдается положительная динамика: область рубца промежности плотная, образование уменьшилось в размерах, безболезненное, отделяемого нет.
Вывод: учитывая редкость локализации эндометриоза, данный диагноз не был вовремя поставлен. Своевременная консультация и лечение пациентки у гинеколога не привели бы к таким последствиям.

Случай хирургической коррекции разности длины нижних конечностей

Авторы:
Баранов Алексей Алексеевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Коробушкин Глеб Владимирович - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент В. 19 лет поступил в плановом порядке в 1 ГКБ с диагнозом «Дисплазия правой нижней конечности». Из анамнеза: преждевременные роды на 30 неделе гестации (54 см, 2970 г). Был переведен в отделение патологии новорожденных. Выписан в возрасте 1 мес (52см, 4100 г). Наблюдался по месту жительства. Ребенок отставал в физическом развитии. При прохождении планового осмотра в 1 год была установлена задержка роста правой нижней конечности. Разница составляла 2 мм. В возрасте 4 лет разница составляла 5 мм. Коррекция проводилась ортопедической обувью. В возрасте 6 лет по неизвестным причинам лечению было отменено. Развивался по возрасту. В 13-15 лет активно занимался большим теннисом. Разность конечностей дискомфорта не доставляла. С 16 лет занимается тяжелой атлетикой. В 17 лет разность нижних конечностей составила 25 мм. В возрасте 18 лет впервые отметил прогрессирование деформации правой нижней конечности. При выполнении телерентгенограмма нижних конечностей было обнаружено: укорочение правой бедренной кости. При поступлении состояние удовлетворительное. Отмечает жалобы: ноющие боли в пояснице при нахождении на ногах больше 2-х часов, ноющие боли в коленном суставе после нагрузки, ноющие боли в голеностопном суставе после нагрузки. В ходе беседы с пациентом было принято решение об удлинении костей правой голени.
Интраоперационно:
1)остеотомия костей правой голени на уровне в/3.
2) интрамедулярный остеосинтез правой большеберцовой кости.
3) ЧКДО костей правой голени аппаратом Илизарова. Диастаз между отломками 5.3 мм.
Состояние после операции средней тяжести. Присутствует болевой синдром. Длина нижних конечностей в среднем физиологическом положении одинаковая. Нейротрофических нарушений нет. Повязки в области операционных ран пропитаны умеренным количеством геморрагического содержимого. Аппарат Илизарова на правой голени стабилен.
В послеоперационный период: ЛФК и магнитотерапия для уменьшения отека и ранней активации пациента. На 10 сутки пациент выписан для дальнейшего амбулаторного лечения с повторной госпитализацией через 2 недели.
При выписке из стационара: Общее состояние средней тяжести, активен в пределах отделения, ходит при помощи костылей. Аппарат Илизарова стабилен. Повязки в области послеоперационных ран сухие. Из устьев спиц в дистальной части аппарата определяется скудное отделяемое серозного характера. Острых нейроциркуляторных расстройств нет.
При повторной госпитализации выполнена контрольная телерентгнограмма нижних конечностей: диастаз между отломками 13.3 мм., разница ног от центров головок бедренный костей до суставной щели голеностопного сустава:
справа = 965,3 мм
слева = 978,8 мм
Разница между конечностями составляет 13,5 мм.
Производится дальнейшая тракция костных фрагментов до достижении нужной длины правой нижней конечности.

Лапароскопическая правосторонняя гемиколэктомия с расширенной лимфодиссекцией и трансвагинальным извлечением препарата

Авторы:
Милованова Галина Александровна
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Киценко Юрий Евгеньевич - ассистент кафедры колопроктологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова
УКБ №2 ПМГМУ

ВВЕДЕНИЕ. Применение концепции транслюминальной хирургии (NOTES), способной исключить осложнения со стороны операционного разреза, все еще ограничено необходимостью применения специальных инструментов и недостаточным обзором операционного поля. Однако использование одной из составляющих – извлечения препарата через естественные отверстия (NOSES) – в сочетании с лапароскопической хирургией позволяет значительно сократить потенциальные раневые осложнения и инвазивность операции, постепенно приближая современную хирургию к идеалам NOTES.
ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Целью нашего исследования является демонстрация возможности применения технологии NOSES для радикальных малоинвазивных операций на правой половине ободочной кишки.
Для осуществления указанной цели были поставлены следующие задачи:
1) исследовать проспективные данные лечения рака восходящей ободочной кишки с использованием технологии NOSES на клиническом примере пациентки X;
2) выявить особенности послеоперационного периода у пациентки X;
3) оценить радикальность проведенной операции;
От пациентки X. было получено информированное добровольное согласие на описание данного клинического случая.
Пациентка, 65 лет, обратилась в УКБ №2 Сеченовского Университета с жалобами на слабость, утомляемость, головокружение при физической нагрузке, дискомфорт в правых отделах живота. В связи с выявленной анемией средней степени тяжести выполнена колоноскопия, диагностирован рак слепой кишки cT3N1M0 III стадии. Учитывая пожелание пациентки и отсутствие значимых сопутствующих заболеваний, было принято решение выполнить лапароскопическую правостороннюю гемиколэктомию с трансвагинальным извлечением препарата и интракорпоральным формированием анастомоза. Доступ в брюшную полость был обеспечен 5 троакарами. Выполнена расширенная лимфодиссекция по ходу верхней брыжеечной артерии (D3 согласно классификации Японского общества по изучению колоректального рака). Кишка, несущая опухоль, единым блоком с лимфоузлами, удалена через разрез в заднем своде влагалища. Анастомоз сформирован интракорпорально. Время оперативного вмешательства составило 230 минут, кровопотеря 80 мл.
РЕЗУЛЬТАТЫ. Послеоперационный период составил 10 суток, осложнений не отмечено. Пациентка активизирована через 6 часов после оперативного вмешательства. Стул на 5-е сутки после операции, дренаж удален на 8-е сутки. По данным гистологического исследования препарат не поврежден (резекция R0), pT3pN1a.
ВЫВОДЫ. Применение технологии NOSES возможно, безопасно и позволяет избежать гнойно-септических осложнений послеоперационных ран без снижения онкологической эффективности оперативного вмешательства.

Эндоскопическое удаление инородных тел желудка

Авторы:
Кривенко Татьяна Александровна
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Кирюхин Андрей Павлович - к.м.н., УКБ №2 ПМГМУ
Киценко Юрий Евгеньевич - ассистент кафедры колопроктологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова
УКБ №2 ПМГМУ

В Клиническую больницу №2 Сеченовского Университета, эндоскопическое отделение, поступил пациент К., мужчина, 41 год, при поступлении жалоб не предъявлял. В анамнезе присутствует периодическое употребление алкоголя и наркотиков, инородные тела могли быть проглочены в состоянии опьянения. Клинические анализы в норме. В ходе до госпитального обследования было отмечено нахождение в желудке одного металлического округлого предмета размером до 19мм. В связи с этим мужчина был направлен на гастроскопию. Во время обследования подтвердилось нахождение в желудке трех монет, две из которых, вероятно находились в желудке около двух месяцев и под действием соляной кислоты приобрели заостренные края.
Было принято решение по извлечению монет при помощи overtube, что бы избежать повреждения стенок пищевода. Операция проводилась под внутривенной седацией. При проведении диагностической гастроскопии инородные объекты были обнаружены в луковице ДПК, при помощи эндоскопического экстрактора типа «»крокодил»» монеты перенесены на большую кривизну желудка, откуда они под действием перистальтики переместились в дно желудка. Эндоскоп извлечен. Вторым этапом на гастроскоп надет овертуб с последующим введением аппарата в желудок и извлечением гастроскопа и внутреннего цилиндра, затем эндоскоп был введен повторно. Через эндоскопический канал в желудок введена овальная петля, с помощью которой зафиксированы все монеты и введены в начальный отдел овертуба с последующим извлечением из желудка.
Инородные тела желудка у взрослых встречаются достаточно редко, по этому необходимо знать как вовремя провести диагностику, лечение и профилактические мероприятия для избежания рецидивов. В первую очередь необходимо собрать анамнез. Так же для диагностики применяют рентгеновское исследование, если инородное тело рентгенконтрастно, если же нет, можно провести рентгенографию с контрастированием. Для диагностики применяют гастроскопию, которая в некоторых случаях из диагностической процедуры может перейти в лечебную. В лечебных целях проводят гастроскопию с использованием петли, вилочкового захвата, экстрактора типа «»крокодил»», экстрактора типа «»крысиный зуб»», корзинки Дормиа или трехногого захвата. В случае острых и колющих инородных тел можно использовать Овертуб, что бы избежать повреждения стенки пищевода во время извлечения инородного тела и тем самым снизить риск осложнений данной операции. После проведения операции необходимо провести с пациентом беседу, объяснив вред попадания инородных тел в желудок.

Необычная опухоль гортани

Авторы:
Кусраева Элина Валерьевна
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Пряников Павел Дмитриевич - к.м.н.
РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент поступил в клинику ПМГМУ им. Сеченова в 2014 году с жалобами на охриплость, сохраняющуюся в течение 6 месяцев. Самостоятельно принимал Гомеовокс, без эффекта. Охриплость сохранялась, после чего обратился к врачу.
Оториноларингологом при непрямой ларингоскопии было диагностировано новообразование гортани. В МНИОИ им. П.А.Герцена, куда был направлен пациент для исключения возможности злокачественного новообразования, при эндоскопическом исследовании были взяты отпечатки слизистой оболочки. По цитологическому исследованию: клетки цилиндрического эпителия, нити фибрина, элементы воспаления. Проведена КТ гортани с внутривенным контрастированием, выявлено объемное образование правой вестибулярной складки с большой вероятностью доброкачественного генеза. По УЗИ в жидкостной части новообразования - подвижный компонент с двойной гиперэхогенной стенкой.
С подозрением на паразитоз был направлен в отделение медицинской паразитологии и тропической медицины Первого МГМУ. Серологическое исследование не обнаружило наличие Ig к антигенам различных паразитов.
Было решено произвести хирургическое лечение, учитывая отсутствие данных за паразитарную природу заболевания.
Операция проводилась в условиях эндотрахеального наркоза с использованием холодноплазменного и инструментального метода под эндоскопическим контролем. Интраоперационно было визуализировано исходящее из правой вестибулярной складки новообразование, с гладкой поверхностью, розового цвета, 5-6 мм в диаметре, препятствующее нормальному смыканию голосовых складок. В ходе удаления в полости новообразования была обнаружена живая подвижная нематода длиной 20 мм. Нематода была направлена в Институт паразитологии для определения видовой принадлежности; установили, что из гортани удалена нематода Dirofilaria. Проведен ПЦР-анализ крови пациента, были обнаружены возбудители D. repens.
Уже после извлечения дирофилярии пациент указал на то, что полгода назад отдыхал на побережье Индийского океана (Гоа). После оперативного вмешательства отмечена положительная динамика. Противопротозойные препараты назначены не были, так как при дирофиляриозе в организме паразитирует один неполовозрелый червь, который не отрождает микрофилярии.
В течение полутора месяцев голос восстановился полностью. По прошествии 3 лет – без патологии.
В последние десятилетия дирофиляриозом заболевает все больше людей, в том числе проживающих в умеренных широтах. Хотя еще совсем недавно описывались инвазии, встречающиеся преимущественно в Восточной Европе, Азии и на Шри-Ланке, либо после поездок в эндемичные регионы.
Предполагают, что это связано с изменением природных условий, климата и находится в тесной корреляции с социально-экономическими факторами: трудностью диагностики, отсутствием специфической профилактики, активизацией миграционных процессов. Кроме того, рост заболеваемости дирофиляриозами зависит от информированности врачей в данном вопросе и возможностей лабораторий.
Что касается диагностики, при подозрении на дирофиляриоз необходимо исследовать кровь методом ПЦР (из-за низкой паразитемии рутинные методы окажутся неэффективными). Профилактика дирофиляриозов является открытым вопросом и представляет значительные трудности.
Клинический случай показывает нам необходимость правильной и своевременной, хотя и достаточно сложной диагностики такого редкого состояния, как дирофиляриоза.

Мультидисциплинарное хирургическое лечение первично-множественного рака толстой кишки с сохранением естественного хода кишечника – хирургия на грани фола. Клиническое наблюдение

Авторы:
Лукьянов Александр Максимович
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Киценко Юрий Евгеньевич - кафедра хирургии МПФ Первого МГМУ им. И. М. Сеченова
Ефетов Сергей Константинович - к.м.н, доцент кафедры хирургии МПФ Первого МГМУ им. И. М. Сеченова

Цель
Демонстрация возможности выполнения сфинктеросохраняющего вмешательства при низко расположенном первично-множественном синхронном колоректальном раке.
Методы исследования
У пациента выявлен первично-множественный синхронный рак: нижнеампулярного и верхнеампулярного отдела прямой кишки cT4a(m)N2M0 III стадии, ректосигмоидного соединения cT3aN1M0 III стадии, сигмовидной кишки cT2N0M0 I стадии.
Полученные результаты
Первым этапом выполнено 2 курса химиотерапии по схеме FOLFOX6 с положительным эффектом. Вторым этапом выполнена брюшно-анальная резекция прямой кишки с расширенной парааортальной лимфодиссекцией, унилатеральной тазовой лимфодиссекцией слева, формированием ручного сигмоанального анастомоза, превентивная трансверзостомия. По результатам патоморфологического исследования установлен диагноз первично-множественный синхронный рак: нижнеампулярного отдела прямой кишки pT2N0 I стадии, ректосигмоидного соединения pT3N1b III стадии, сигмовидной кишки pT1N0M0 I стадии. В послеоперационном периоде отмечена клинически незначимая несостоятельность анастомоза. Выполнено 12 курсов полихимиотерапии по схеме FOLFOX6. После завершения химиотерапии выполнено обследование, данных за рецидив не выявлено. После заживления дефекта анастомоза выполнено закрытие колостомы. Через два с половиной месяца после реконструктивно-восстановительной операции пациент оценивает своё качество жизни как удовлетворительное. Для коррекции частоты стула использует лоперамид, что позволяет снизить количество дефекций до 5 раз в день. Несмотря на частый стул, показатель Wexner Incontinence Score составляет 0. Пациент отметил, что качество жизни, даже с учетом высокой частоты стула, после восстановительной операции значительно выше, чем во время жизни со стомой.
Выводы
Таким образом, возможно выполнение сфинктеросохраняющих операций при нижнеампулярном раке, однако при этом существует риск получения позитивной линии резекции. Несмотря на риски развития местного рецидива, при многоэтапном мультидисциплинарном лечении возможно снизить вероятность негативного исхода и достичь приемлемых функциональных результатов. Применение неоадъювантной химиотерапии позволяет достичь патоморфоза новообразований при невозможности применения химиолучевой терапии. Выполнение расширенной парааортальной и латеральной лимфодиссекции позволяет снизить риск развития отдаленного метастазирования.

Хирургическое лечения рака восходящей ободочной кишки у пациента с врожденной патологией развития кишечника. Клиническое наблюдение

Авторы:
Лукьянов Александр Максимович
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Киценко Юрий Евгеньевич - кафедра хирургии МПФ Первого МГМУ им. И. М. Сеченова
Ефетов Сергей Константинович - к.м.н, доцент кафедры хирургии МПФ Первого МГМУ им. И. М. Сеченова

Цель
Демонстрация хирургического лечения местнораспространенного рака восходящей ободочной кишки у пациента с врожденной аномалией развития кишечника.
Материалы и методы
У пациента 59 лет с жалобами на общую слабость, одышку, сердцебиение при физической нагрузке диагностирован местнораспространенный рак восходящей ободочной кишки cT4N0M1 IV стадии (метастазы в S5 и S8 левого легкого). При обследовании выявлен неполный поворот ободочной кишки с формированием слепо-ободочнокишечного свища без развития синдрома Ледда.
Полученные результаты
В ходе обследования у пациента были выявлены следующие патологии: местнораспространенный рак восходящей ободочной кишки cT4N0M1 IV стадии с метастазами в S5 и S8 сегментах левого легкого, по результату гистологического исследования - умереннодифференцированная аденокарцинома; а также неполный поворот толстой кишки с её расположением в левой половине брюшной полости и формированием свища между слепой и нисходящей-ободочной кишкой. Следует отметить, что возможных признаков развития синдрома Ледда не получено. С учетом данной мальротации при проведении хирургического лечения был изменен порядок лимфодиссекции и объем резекции толстой кишки. Для обеспечения доступа к бассейну верхней брыжеечной артерии потребовалась мобилизация селезеночного изгиба. В связи с наличием толстокишечного свища между слепой и нисходящей ободочной кишкой лимфодиссекция была расширена в том числе в бассейне нижней брыжеечной артерии с пересечением левой ободочной и сигмовидной артерии. Толстая кишка была резецирована от слепой до сигмовидной, сформирован илеосигмоанастомоз. В послеоперационном периоде осложнений не наблюдалось, пациент выписан в удовлетворительном состоянии.
Выводы
У пациентов с врожденным незавершенным поворотом толстой кишки объем оперативного вмешательства может быть увеличен за счет левых отделов ободочной кишки в связи с измененным ходом метастазирования опухоли.

Клинический случай с интрамуральной внематочной беременностью в правом углу матки у пациентки с удаленными правыми придатками матки

Авторы:
Магомедова Патимат Исяевна[1]
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Штыров Сергей Вячеславович - д.м.н., профессор
ГБУЗ «Городская клиническая больница №31» ДЗМ

Эктопическая беременность представляет серьезную опасность для здоровья и жизни женщины, так как в связи с отсутствием условий для развития она чаще всего прерывается на ранних сроках, сопровождаясь внутрибрюшинным кровотечением.
Наиболее часто плодное яйцо имплантируется в ампулярном и истмическом отделе маточной трубы, реже - в интрамуральном.
Пациентка В., поступила 23.10.18. в ГКБ №31 с жалобами на слабость, ноющие боли в нижних отделах живота больше слева, с иррадиацией в прямую кишку, на кровяные выделения из половых путей.
Из анамнеза жизни: аллергоанамнез не отягощен. Контакты с инфекционными больными отрицает. Гемотрансфузии, вредные привычки отрицает. Менструации с 12 лет, по 4-6 дней, через 26-30 дней, обильные, регулярные, безболезненные. Перенесенные заболевания: кесарево сечение в 2015 г., в 2009 г. в 31 ГКБ лапароскопия, аднексэктомия по поводу перекрута правых придатков (муцинозная цистаденома; зрелая тератома). Беременности: 2 Роды-1. Последние в 2015 году, кесарево сечение-слабость родовой деятельности. Без осложнений. Аборты-1, самопроизвольный в 2013г. Дети-1.
Из анамнеза заболевания: последняя менструация с 7 по 12.09.18., в срок, без особенностей. Заболела 21.10.18, когда появились ноющие боли в нижних отделах живота, больше слева, мажущие кровяные выделения из половых путей. ХГЧ от 18.10.18. 16000 МЕ/мл. При двуручном исследовании: шейка матки обычных размеров и консистенции. Тракции за шейку болезненные. Тело матки в срединном положении, несколько больше нормы, плотное, подвижное, чувствительное. Слева определяется нечеткое образование вытянутой формы, болезненное при исследовании. УЗИ от 23.10.18. В левом яичнике визуализируется желтое тело 25 мм. В проекции левой маточной трубы (рядом с левым яичником) имеется образование, с фестончатыми краями. В полости малого таза небольшое количество жидкости со взвесью. На основании жалоб, данных анамнеза, общего и гинекологического статуса, результатов обследования установлен диагноз: Внематочная беременность слева (Трубная беременность? Яичниковая беременность?). Показано экстренное оперативное лечение. Согласие больной, на оперативное вмешательство, получено.
Лапароскопия диагностическая: Тело матки несколько увеличено. Мягкой консистенции. Серозный покров розовый. Правые придатки: оперативно удалены ранее. Левая маточная труба: визуально не изменена, фимбриальный отдел свободен. Левый яичник 4,0х4,5 см, увеличен за счет желтого тела. Диагноз: Маточная беременность? Показана терапия, направленная на сохранение беременности.
УЗИ от 24.10.18. Тело матки расположено anteflexio. Контуры четкие, ровные. Размеры: продольный 66 мм, передне-задний 55 мм, поперечный 62 мм. Структура миометрия неоднородная, по передней стенке в нижней трети - рубец после кесарева сечения 4,1 мм, с инвагинацией по наружному и внутреннему контуру. М-эхо до 18 мм гетерогенной структуры. В полости матки визуализируется гипоэхогенное включение 2,6 мм. В области правого маточного угла лоцируется гипоэхогенное включение 5,9 мм с гиперэхогенным ободком, доходящим до серозы общими размерами 15-16 мм, с активным периферическим кровотоком. Левый яичник: расположен типично. Размеры: 33-23 мм. Структура с желтым телом 19 мм в диаметре и гипоэхогенным включением 13 мм в диаметре. Диагноз: Беременность в правом маточном углу. Показана лапароскопия в экстренном порядке.
Экстренная лапароскопия: Тело матки увеличено до 5-6 недель беременности, серозный покров цианотичный. При пальпации манипулятором тело матки мягкой консистенции. По передней стенки в области рубца спайки с plica vesicouterinae. Левая маточная труба визуально не изменена, фимбриальный отдел свободен. Учитывая данные УЗИ малого таза, интраоперационной картины, больной выставлен диагноз и определена тактика оперативного вмешательства. Диагноз: Беременность в правом маточном углу. Рубец на матке после операции кесарева сечения. Состояние после диагностической лапароскопии от 23.10.2018г.
Объем операции: Вскрытие правого маточного угла, вакуум-аспирация плодного яйца. Ушивание маточного угла. Санация малого таза.
Ход операции: В область правого маточного угла введено 10 ЕД Sol. Oxitocini. После чего, правый маточный угол стал конфигурировать. При помощи монополярной коагуляции произведено вскрытие правого маточного угла - разрез до 0,5 см. Произведена вакуум-аспирация плодного яйца из маточного угла. Призведено ушивание маточного угла двурядным викриловым швом - мышечно-мышечный, мышечно-серозный. Гемостаз производился с использованием монополярной коагуляции. Гемостаз-полный. Брюшная полость промыта 0,9 % физиологическим раствором в объеме 200 мл. Макропрепарат: плодное яйцо. Гистологическое заключение: обрывки децидуальной ткани с воспалением, некрозами, кровоизлияниями, ворсины хориона, клетки цитотрофобласта.
Вакуум аспирация слизистой матки: аспират-умеренный. Отправлен на гистологическое исследование, при котором выявлены обрывки децидуальной ткани, свертки крови, мелкие обрывки эндометрия гравидарного типа, клетки цитотрофобласта, ворсин хориона не найдено. Заключение: Беременность в правом маточном углу. Рубец на матке после операции кесарева сечения. Состояние после диагностической лапароскопии от 23.10.18. Показана комплексная антибактериальная, противовоспалительная, послеоперационная, реабилитационная терапия.
Анализ ХГЧ от 25.10.18-13529,0 МЕ/мл, от 26.10.18- 5227,0 МЕ/мл, от 29.10.18- 2373,0 МЕ/мл. Учитывая данные анамнеза, общего, гинекологического статуса, отсутствие жалоб, пациентка 29.10.18. выписывается домой в удовлетворительном состоянии, под наблюдение врача женской консультации. Рекомендации даны в выписном эпикризе.

Пластика пузырно–прямокишечного свища при помощи Permacol в сочетании с реконструктивно-пластической операцией, как этап мультимодального лечения

Авторы:
Неменов Александр Александрович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Котов Сергей Владиславович - д.м.н., профессор
ГКБ №1 имени Н.И. Пирогова ДЗМ

Больной К., поступил в урологическое отделение ГКБ № 1 (Университетская клиника РНИМУ им. Н.И. Пирогова) для оперативного лечения. Из данных анамнеза – в 2009 г. диагностирована опухоль толстой кишки; была выполнена брюшно–анальная резекция прямой кишки с низведением сигмовидной кишки. С 2009 по 2016 гг. периодически выполнял клизмы. Во время одной из подобных манипуляций отметил резкую боль. Через день – эпизод повышения температуры до 37,8 °С с ознобом, боль в промежности и по медиальной поверхности бедра. Бригадой СМП в экстренном порядке госпитализирован в стационар. Диагностирована перфорация низведенного участка сигмовидной кишки в ходе грубого выполнения клизмы. Было выполнено дренирование малого таза с формированием одноствольной концевой колостомы. За время пребывания в стационаре больной перенес бактериологический шок и сепсис. На 2-ом месяце госпитализации, на фоне осложнений, у больного открылся пузырно–прямокишечный свищ, который свободно сообщался с внешней средой. Больной выписан в относительно стабильном состоянии.
С целью избавления пациента от постоянного опорожнения мочевого пузыря через свищевой ход больному выполнены лапаротомия, экстирпация низведенной ободочной кишки, аллопластика тазового дна, дренирование брюшной полости, цистостомия и пластика свища мочевого пузыря местными тканями. На I этапе с диагностической целью пациенту была выполнена цистоскопия. Слизистая мочевого пузыря гиперемирована, представлена гипертрофированными складками. Для предупреждения ятрогенной травмы во время выделения мочеточника установлен катетер 5СН слева. В связи с тем, что мочевой пузырь наполнить не представлялось возможным из-за наличия пузырно–прямокишечного свища, устье правого мочеточника не визуализировано.
Под эндотрахеальным наркозом выполнена срединная лапаротомия с иссечением старого послеоперационного рубца. В брюшной полости выпота нет. Спаечный процесс умеренный. Петли тонкой кишки не вздуты, перистальтируют. Печень обычных размеров и консистенции. Признаков канцероматоза, асцита и метастатического поражения печени не отмечается. Ободочная кишка до одноствольной колостомы в левой мезогастральной области не вздута. Имеется «заглушенный» проксимальный участок ранее низведенной ободочной кишки в малый таз. На этом участке кишки определяются множественные дивертикулы. К проксимальной культе кишки интимно прилежит петля тонкой кишки, которая отделена от культи без повреждения. Идентифицирован левый мочеточник. Кишка мобилизована от брюшины, левой подвздошной ямки и стенок таза и удалена. Ввиду перенесенных ранее операций тазовое дно отсутствует. Решено выполнить аллопластику тазового дна с помощью сетки Permacol* 15 х 15 см с фиксацией к связкам Купера, крестцу и париетальной брюшине. Далее было выделено Ретциево пространство. Мочевой пузырь рубцово изменен, взят на держалки и вскрыт. Установлен цистостомический дренаж, зона последнего экстраперитонизировна. На следующем этапе послойно ушиты брюшная полость, ПЖК и кожа. Пациент перевернут на живот, ягодицы раздвинуты и фиксированы. Визуализирован дефект мочевого пузыря размерами 5 х 5 см. Мобилизована стенка мочевого пузыря вокруг свищевого отверстия, края свища иссечены. Дефект мочевого пузыря ушит викриловыми швами, вторым рядом дефект закрыт листком париетальной брюшиной. Мочевой пузырь после наполнения до 100 мл физ. раствором герметичен, к линии швов установлена марлевая салфетка с вазелином. Визуализирован дефект мочевого пузыря размерами 5 х 5 см. Мобилизована стенка мочевого пузыря вокруг свищевого отверстия, края свища иссечены. Дефект мочевого пузыря ушит викриловыми швами, вторым рядом дефект закрыт листком париетальной брюшиной. Мочевой пузырь после наполнения до 100 мл физ. раствором герметичен, к линии швов установлена марлевая салфетка с вазелином.
Однако, после 2-ух месяцев активного наблюдения, выявился дефект в стенке мочевого пузыря. Реконструктивно-пластическая операция – единственный выход в данной ситуации. Пациенту была выполнена операция Брикера, сформирован гетеротопический мочевой пузырь.
Данный клинический пример свидетельствует о том, что, несмотря на отягощающие обстоятельства, этап закрытия пузырно–прямокишечного свища можно считать успешным. Выполнение симультанных операций является единственным способом помочь таким пациентам.

Подозрение на развитие Тромботической Микроангиопатии у пациента с тромбоцитопенией и анемией

Авторы:
Никитская Анастасия Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Свиридов Сергей Викторович - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Гвоздикова Екатерина Алексеевна - к.м.н.
ГБУЗ ГКБ №4 ДЗМ

Больной К., поступил в урологическое отделение ГКБ № 1 (Университетская клиника РНИМУ им. Н.И. Пи»Актуальность: К тромботическим микроангиопатиям относят Тромботическую Тромбоцитопеническую Пурпуру (ТТП) и Гемолитико-Уремический Синдром (ГУС). ТТП характеризуется агрессивным течением и требует безотлагательной интенсивной терапии уже в первые часы возникновения заболевания, при отсутствии таковой летальность приближается к 100%. E.L.Amorosi и J.E.Ultmann, опубликовали в 1966 году обзор литературы по проблеме диагностики и лечения ТМА. Отмечено, что из 271 пациента с ТТП умерло 244 (90%). Не возникает сомнений, что ключевым звеном эффективного лечения является своевременная и максимально оперативная диагностика ТМА.
С целью диагностики ТТП и ГУС разработаны алгоритмы, основными положениями которых являются:
1. При выявлении неимунного гемолиза необходимо исключить МАГА (микроангиопатическую гемолитическую анемию) и подсчитать число шистоцитов.
2. При впервые обнаруженной тромбоцитопении необходимо исключать ТТП.
Клиническое наблюдение: 17.08.2018 в хирургическое отделение ГБУЗ ГКБ №4 ДЗМ по СМП поступил пациент К. 44 лет с диагнозом «Хронический панкреатит, болевая форма. Токсическая энцефалопатия. Алкогольная полинейропатия». При поступлении предъявлял жалобы на слабость, незначительные боли в правом подреберье, тремор.
Исходный клинико-биохимический анализ крови: HGB 119 г\л, HCT 33%, PLT 36*10(9)\л, АЛТ 63 Ед\л, АСТ 215 Ед\л, ЛДГ 528 Ед\л.
В связи с прогрессирующей полиорганной недостаточностью, резистентной к проводимой терапии печеночной недостаточности и дыхательной недостаточности, 20.08.2018 г. переведен в ОРИТ. В анализе крови анемия- HGB 96 г\л, HCT 28,2% и тромбоцитопения- PLT 81*10(9)\л. В б\х анализе крови повысились показатели АЛТ 129 Ед\л, АСТ 588 Ед\л, ЛДГ 665 Ед\л, Креатинин 284 мкмоль\л. Проведена прямая проба Кумбса – отриц.
На основании динамики клинико-биохимических показателей крови, а также наличия прогрессирующей полиорганной недостаточности, резистентной к проводимой интенсивной терапии (в т.ч. и развивающаяся почечная недостаточность, что может свидетельствовать о развитии ГУС), высказано предположение о подозрении ТМА у пациента.
С целью исключения ТМА проведена дифференциальная диагностика между ТМА и ДВС-синдромом. Учитывая, что при выраженном ДВС синдроме также может наблюдаться тромбоцитопения, гемолиз и полиорганная недостаточность, что характерно для данной клинической картины, дифференциальная диагностика проводилась на основании данных коагулограммы: ПВ удлинено- 25,2 сек, АЧТВ 46,2 сек. Данные показатели более характерны для ДВС синдрома.
Для исключения ТТП и ГУС 21.08.2018 был проведен подсчет шизоцитов, которые обнаружены не были. Также был проведен анализ на уровень ADAMTS-13. Показатель находился в пределах нормы. На основании полученных биохимических исследований наличие ТМА (ТТП и ГУС) было исключено.
25.08.2018 г. пациент был переведен в хирургическое отделение.
Заключение: При обнаружении у пациентов тромбоцитопении необходимо обратить внимание на наличие гемолиза. В случае выявления неимунного гемолиза необходимо определить содержание шистоцитов, что позволяет обеспечить раннюю диагностику ТМА. Следует четко соблюдать алгоритм выявления у пациентов наличия ТМА.

Редкое наблюдение констриктивного перикардита осложненного оссификацией перикарда, успешно излеченный субтотальной перикардэктомией

Авторы:
Огнев Олег Олегович
ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:
Минаев Вадим Викторович - к.м.н., доцент
ПМГМУ УКБ №1 КАиССХ

Констриктивный перикардит (КП) является следствием длительно текущего воспаления листков перикарда. Недостаточное понимание причины развития перикардитов приводит к их несвоевременной диагностике (встречаемость при вскрытии в 25-100 раз выше, чем выявление при жизни) и неэффективности лечения (1/3 пациентов имеют рецидивы), что может приводить к формированию «панцирного сердца». Единственным эффективным методом лечения пациентов с КП является хирургическое вмешательство: субтотальная перикардэктомия.
Цель: Продемонстрировать клинический случай успешного лечения КП, с оссификацией перикарда, что осложняло хирургическое лечение.
Материалы и методы: Пациент 64г., в крайне тяжелом состоянии поступил в клинику с жалобами на обмороки, одышку при минимальной физической нагрузке, выраженные отеки. Клиническое состояние: анасарка, тахи-бради форма ФП, неоднократные реанимационные мероприятия по поводу тяжелой ХСН. Больному длительное время ошибочно выставлялись диагнозы: ТЭЛА, ДКМП, ишемическая КМП, осложненного нарушениями ритма сердца. Медикаментозное лечение неэффективно.
Результаты: Из-за безуспешного лечения, сопровождавшегося ухудшением клинической картины, документы больного были направлены в УКБ №1. При их рассмотрении выявлено: ЭКГ - низкая амплитуда зубцов QRS; рентгеноскопия – отсутствие пульсации по контуру сердечной тени с наложениями кальция, при отсутствии застоя в легких; Эхо-КГ - НПВ не спадается, ФВ 56%, давление легочной артерии не выше 30 мм.рт.ст., КТ - грубый, распространенный кальциноз перикарда, с толщиной обызвествления до 4см. Что соответствует клинике КП. Больной госпитализирован, диагноз полностью подтвердился. Консилиум: без кардиохирургического вмешательства, прогноз жизни не благоприятный. Выполнена субтотальная перикардэктомия из срединной стернотомии. Перикард был представлен массивными кальциевыми пластинами 150х10мм. Между ними находилось около 50-70 мл серого, без запаха, густого «застывающего» детрита. При гистологическом исследовании перикарда обнаружены поля оссификации, участки с обильными полнокровными сосудами. В отечественной литературе такое наблюдение не встречалось, в зарубежных источниках только 3 наблюдения у животных. Причиной таких изменений может являться: конечная точка морфологических изменений при формировании констриктивного перикардита с образование костной ткани после кальцификации перикарда или сбой генетической программы. После операции ЦВД снизилось с 180 до 20 мм.вд.ст., прошли отёки и одышка, нормализовались размеры печени, восстановилась амплитуда движения тени сердца до нормы, НПВ спадается более чем на 50%, увеличение амплитуды комплекса QRS. Пациент в удовлетворительном состоянии выписан на 12 сутки после операции. Через пол года жалоб нет, в кардиальной терапии и ограничении в физических нагрузках не нуждается.
Выводы: В диагностике тяжести клинического состояния пациентов с перикардитом ключевыми методами являются: осмотр, ЭКГ, Рентгеноскопия, Эхо-КГ. КТ дает структурную характеристику изменений в перикарде, не отражая клинической картины. Длительно текущее воспаление в листках перикарда ведет к их морфологическим изменениям, конечной точкой которых возможно является его оссификация. Субтотальная перикардэктомия – единственный эффективный метод лечения больных с констриктивным перикардитом.

Закрытый оскольчатый чрезвертлужный перелом таза, лобковой, седалищной, подвздошной костей справа с частичным повреждением крестцово-подвздошного сочленения. Закрытый перелом наружной лодыжки, дистального конца большеберцовой кости с подвывихом стопы кнаружи. Обширный ушиб левого бедра. Травматический шок. Окклюзивный тромбоз мышечных вен средней трети правой голени

Авторы:
Садовникова Ольга Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Шукюр-Заде Эмиль Рашидович - к.м.н., кафедра травматологии, ортопедии и военно-полевой хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка К. 29 лет 30.06.2016, около 22:20 упала с платформы на Павелецком вокзале, была зажата между платформой и движущимся подвижным составом. Бригадой СМП доставлена в 24 ОРИТ, ГКБ №1. При поступлении больная в сознании, контактна, адинамична. Гемодинамика при поступлении нестабильная, ЧСС-108 в мин., АД-64\31 мм рт ст. Нагрузка на реберный каркас сопровождается болезненностью, патологической подвижностью и крепитацией костных отломков не выявлено. При нагрузке на кости таза определяется усиление болезненности справа, грубой патологической подвижности не выявлено. В области левого бедра, на фоне отека имеется участок ушиба кожи размером15х20 см. Ушиб мягких тканей определяется также в правой вертельной области. В области левого голеностопного сустава определяется отек, деформация. Больная поднять ноги из-за болевого синдрома в области таза не может.
Отклонения в инструментально-лабораторных исследованиях от референсных значений при поступлении:
В крови: RBC 2,64 10*12/л; HGB 77,0 г/л; лейкоциты 24,0 10*9/л; лимфоциты 11,0 %; гранулоциты 20,4 10*9/л; HCT 23,00 %; PLT 183 10*9/л; MCH 29,1 пг; общий белок 47,0 г/л; альбумин 28,0 г/л; креатинин 149 мкмоль/л; АСТ 77,0 Ед/л; глюкоза 10,43 ммоль\л; СРБ 23,00 мг/л;
В моче: относительная плотность 1,050 г/мл; белок 0,30 г/л; прозрачность не полная; глюкоза - 1,70 ммоль/л; кровь 0,30 мг/дл;
Rg - Оскольчатый перелом правой вертулужной впалины со смещением, перелом лонной, седалищной костей, расхождение правого крестцово - подвздошного сочленения до 5 мм. Оскольчатые переломы дистального метаэпифиза левой большеберцовой кости со смещением и дистальной трети левой малоберцовой кости со смещением.
МСКТ брюшной полости и забрюшинного пространства - Переломы крыла подвздошной кости справа со смещением - оскольчатый вертлужной впадины справа со смещением - лобковой кости справа - ветви седалищной кости справа со смещением. Расхождение правого крестцово- подвздошного сочленения до 5мм. Гематома в тазу и в мягких тканях бедра справа. Гастростаз. Задержка мочи.
В виду тяжести состояния пациентки было решено вести переломы консервативно. Под местной анестезией через бугристость правой большеберцовой кости проведена спица, выполнен монтаж системы скелетного вытяжения с грузом 4 кг. Также выполнено закрытое устранение вывиха левого голеностопного сустава, гипсовая иммобилизация U-образной лонгетой. По стабилизации состояния, для дальнейшего лечения переведена в 28-е травматологическое отделение.
05 июля по данным МСКТ левого голеностопного сустава - перелом дистальной трети большеберцовой кости, латеральной лодыжки и кубовидной кости левой нижней конечности.
13 июля произведена открытая репозиция, остеосинтез правой подвздошной кости реконструктивной пластиной.
На МСКТ костей таза и тазобедренных суставов от 17 июля
сохраняется расхождение правого крестцово- подвздошного сочленения до 5мм.
20 июля по данным УЗАС вен нижних конечностей + НПВ выявлен окклюзивный тромбоз мышечных вен в средней трети левой голени.
21 июля произведены открытая репозиция, остеосинтез малоберцовой кости левой голени пластиной, левой большеберцовой кости пластиной LCP-DMT, закрытое устранение вывиха, фиксация спицами в суставе Лисфранка слева.
По данным повторного УЗАС вен нижних конечностей + НПВ от 26 июля мышечные вены реканализованы начально.
28 июля выполнена фиксация крестцово-подвздошного сочленения справа винтами.
1 августа 2018 года пациентка выписана с улучшением.

Проведение экстракорпорального оплодотворения пациентке с раком молочной железы и толстой кишки в анамнезе

Авторы:
Толстова Юлия Анатольевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Озолиня Людмила Анатольевна - д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Вознесенская Юлия Владимировна
EMC medical school

Пациентка Л., 40 лет, в январе 2017 г. обратилась с жалобами на бесплодие в течение 15 лет. Из анамнеза: в январе 2014 г., во время планового УЗИ молочных желез, было обнаружено образование диаметром 1 см в правой молочной железе, а в феврале 2014 г., по экстренным показаниям была выполнена лапаротомия: вскрытие абсцесса брюшной полости, левосторонняя гемиколэктомия, колостомия по Микуличу, санация и дренирование брюшной полости по поводу злокачественной опухоли нисходящей ободочной кишки с распадом. Результаты гистологического исследования: умеренно-дифференцированная аденокарцинома толстой кишки с глубоким изъязвлением и прорастанием в жировую клетчатку (T3N0M0). В июне 2014 г. проведена резекция правой молочной железы по поводу рака молочной железы (T1N0M0). В 2015-2016гг., в связи с первичным бесплодием, трижды проводились попытки экстракорпорального оплодотворения (ЭКО), с отрицательными результатами.
Гинекологом-репродуктологом выставлен диагноз: Первичное Бесплодие сочетанного эндокринного генеза: Поздний репродуктивный возраст. Аденомиоз. Миома матки. Избыточная масса тела. Рак молочной железы и толстой кишки в анамнезе.
Уровень гормонов в крови: АМГ - 3,05 нг/мл, ФСГ - 6,75мМЕ/мл. Результаты УЗИ малого таза: количество антральных фолликулов - 11; М-эхо - 6,5 мм. Для стимуляции овуляции был выбран протокол с ингибиторами ароматазы. Назначен Фоллитропин- альфа подкожно по 175 ЕД с 5-го по 11-й день менструального цикла (МЦ) и 125 ЕД на 12-й день; Ганиреликс по 0,25 мг подкожно с 9-го по 12-й день МЦ; Трипторелин по 0,2 мг подкожно в ночь с 12-го на 13-й день МЦ. Ингибитор ароматазы Летрозол был назначен по методу титрования, с учетом уровня эстрадиола в крови. Динамика уровня эстрадиола: на 5-й день МЦ –54 пг/мл; 9-й день МЦ –286 пг/мл; 12-й день МЦ –546 пг/мл. Пациентке назначали Летрозол с 3-го по 9-й дни МЦ в дозе 2,5 мг, с 10-го по 12-й дни МЦ - в дозе 5 мг. М-эхо на 5-й день МЦ – 6,5 мм, на 9-й день – 10 мм. Количество фолликулов на 9-й день МЦ – 11. Пункцию фолликулов проводили на 14-й день МЦ, получено 9 ооцитов. После пункции фолликулов вновь назначен Летрозол по 2,5 мг на 3 дня. Вследствие ЭКО получено 3 эмбриона хорошего качества, которые были криоконсервированы. В марте 2017 г. пациентке был перенесен в полость матки один эмбрион после размораживания, в результате наступила одноплодная беременность, которая завершилась своевременными родами через естественные родовые пути в декабре 2017. Родился мальчик массой 3300 г, ростом 50 см.
Вывод: современные методы вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ) позволяют преодолеть бесплодие у пациенток, имеющих онкологические заболевания в анамнезе, без риска возникновения высокой концентрации эстрогенов, являющихся мощными пролиферогенами (канцерогенами). Применение ингибитора ароматазы Летрозола позволяет поддержать низкий уровень эстрадиола во время циклов ВРТ у пациенток с гормонозависимым раком в анамнезе, не влияет на овариальный ответ и зрелость ооцитов.

Проведение экстракорпорального оплодотворения пациентке с раком молочной железы и толстой кишки в анамнезе

Авторы:
Фомина Роза Владимировна
Чувашский государственный университет им. И.Н.Ульянова

Научный руководитель:
Фомин Владимир Николаевич
БУ ЧР «Козловская ЦРБ им. И.Е.Виноградова» Минздрава Чувашии

Беременность и острый аппендицит являются одной из самых сложных пограничных акушерско-хирургических проблем, угрожающих жизни матери и плода, встречаются в 0,03-5,2 случаев. Число перинатальных потерь женщин при развитии деструктивного аппендицита может достигать до 17-50%. Чаще острый аппендицит возникает в 1-ом (19-32%) и в 2-ом триместрах (44-66%) беременности, реже в 3-ем триместре (15-16%) и послеродовом периоде (6-8%). Летальность при остром аппендиците у беременных в 10 и более раз выше, чем вне беременности и составляет 2,5-3,0%, а при осложненном аппендиците доходит до 16,7%. Частота диагностических ошибок при остром аппендиците у беременных колеблется в пределах 11,9-44,0%.
Из 914 оперированных больных острый аппендицит у беременных наблюдался всего в пяти случаях (0,5 %), из них 4 (0,4%) – в первом триместре беременности и 1 случай (0,1%) – в 3 триместре. При этом во всех случаях была диагностирована флегмонозная форма аппендицита. В одном случае после аппендэктомии в первом триместре (при сроке 8-10 недель беременности) наступил самопроизвольный выкидыш на 10-е сутки после операции. Приводим клинический случай острого аппендицита при беременности 35 недель с благоприятным исходом заболевания.
Больная Ш., 28 лет, № и/б 73, поступила в родильное отделение Козловской центральной районной больницы 03.03.2014 г. в 2.00 по поводу: Беременность 35 недель, преэклампсия? с жалобами на боли в эпигастральной области, рвоту. Осмотрена акушером-гинекологом, выставлен диагноз: Беременность 35 недель, отравление? Эклампсия исключена.
03.03.14 г. в 3.20 осмотрена дежурным врачом-инфекционистом, который выставил диагноз: обострение хронического холецистита, дискинезия желчевыводящих путей. При осмотре больная жаловалась на боли в животе, рвоту с желчью. В анамнезе - вирусный гепатит. Температура 36,7 С°, АД – 110/70 мм.рт.ст., пульс 80 уд. в мин. Назначено лечение: переливание внутривенно капельно растворов глюкозы 5%-250,0, Рингера 250,0, аскорбиновый кислоты 5%-5,0, церукала 2,0 в/м, папаверина 2%-2,0 п/к, аллохола по 1 драже 2 раза в день. В ходе лечения состояние больной не улучшилось. 03.03.14 г. в 8.30 осмотрена дежурным хирургом. Вызваны акушер-гинеколог и заведующий хирургическим отделением в связи с подозрением на острую хирургическую патологию органов брюшной полости. 03.03.14 г. в 13.00 – осмотр зав. хирургическим отделением совместно с акушер-гинекологом. Повторный анализ крови в 13.45: Le – 18,2*109, п/я – 14. Выставлен диагноз: острый аппендицит. 03.03.14 г. в 14.20 – выполнена экстренная операция: аппендэктомия, дренирование брюшной полости под внутривенным наркозом. На операции – в брюшной полости мутный выпот желтоватого цвета – 250,0 мл, червеобразный отросток гиперемирован, отечен, напряжен, покрыт фибрином. Гистологический диагноз от 11.03.14 г. № 4659: острый флегмонозный аппендицит с участками изъязвления слизистой.
В послеоперационном периоде на 4-е сутки 07.03.14 г. в 14.55 самопроизвольные роды при беременности 35-36 недель. Родился живой доношенный ребенок женского пола весом 3100 г, длиной 51 см, оценка по шкале Апгар - 8/9 баллов.
Послеоперационное и послеродовое течение без осложнений. Выписана домой 15.03.14 г. в удовлетворительном состоянии вместе с ребенком.
Выводы:
1. Проблема диагностики и хирургического лечения острого аппендицита у беременных на сегодняшний день сохраняет свою актуальность.
2. Лечение острого аппендицита в любые сроки беременности только оперативное.

Трудности диагностики трофобластической болезни

Авторы:
Ширенина Анастасия Андреевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ильина Ирина Юрьевна - д.м.н., профессор
Городская клиническая больница №1

Пациентка Х., 40 лет, доставлена в гин.отд. ГКБ№1 05.09.18 БСП с жалобами на резкую слабость, тошноту, рвоту 3 раза и боль в нижних отделах живота.
Из анамнеза: с 2017г. миома матки, отмечается рост узлов. В II и IV 2018 проводилась ГС, РДВ: полип эндометрия (гист.исследование: фиброзно-железистый полип эндометрия). Беременностей 5, 2 родов, 3 мед.аборта.
Объективно: состояние средней степени тяжести, Т 36,7С. Кожные покровы обычной окраски. Пульс 72 уд/мин, АД 120/80 мм.рт.ст. Живот резко болезненный в нижних отделах живота, перитониальные симптомы положительные.
По данным УЗИ от 05.09.18: Кпереди от матки определяется гиперэхогенная структура с ровными контурами, размером до 10х4.7х7.7 см, позади матки определяется гиперэхогенная структура с ровными контурами, размером до 6.2х2.3х2.0 см, при ЦДК кровоток не регистрируются. Свободная жидкость в полости малого таза до 500 мл.
ОАК от 05.09.18: HGB- 99.0 г/л, WBC- 16,2х10*9.
Предварительный диагноз: миома матки. Разрыв капсулы миоматозного узла. Внутрибрюшное кровотечение.
Принято решение о лапароскопии, коагуляции миоматозного узла. Интраоперационно конверсия на лапаротомию, миомэктомия, дренирование брюшной полости.
В послеоперационном периоде повышение Т до 38,5С. WBC от 09.09.18 – 7.7, HGB – 87. КТ органов малого таза в в/в контрастированием: по передней поверхности определяется участок пониженной плотности, не накапливающий контраст, размерами 42-14-14 мм, распространяющийся на левое ребро; придатки не визуализируются. Заключение: КТ – признаки инфильтрата на передней поверхности матки, распространяющийся на левое ребро.
13.09.18 взят анализ на ХГЧ, учитывая репродуктивный возраст пациентки –38000 мМЕ/л.
14.08.18 –34000 мМЕ/л.
По результатам гист.исследования от 05.09.18: Миома матки с нарушением питания в узле. Имеются структурные изменения, соответствующие инвазивному трофобласту с выраженными дегенеративными изменениями.
УЗИ органов малого таза от 14.09.18: данных за маточную и внематочную беременность нет.
Принято решение о проведении ГС и РДВ 17.09.18: Устье левой маточной трубы не визуализируется. В области левого устья очаговая гиперплазия эндометрия. Произведена вакуум-аспирация полости матки.
Заключение: данных за наличие плодного яйца в полости матки нет.
ХГЧ от 17.09.18 –79482 мМЕ/л.
Принято решение о проведении диагностической лапароскопии:
В проекции левого трубного угла и истмического отдела объемное образование цианотичного цвета с неровными контурами, участками некроза, труба визуализируется от ср/3 до ампулярного отдела, фимбрии выражены. Произведена резекция левого маточного угла. Тубэктомия слева. Санация, дренирование брюшной полости.
Диагноз: Интерстициальная беременность.
ХГЧ от 20.09.18 –10450 мМЕ/л.
Данные гист.исследования от 01.10.18: хорионкарцинома, представленная скоплениями клеток цитотрофобласта с выраженной клеточной атипией. Опухолевые клетки расположены в миометрии с достоверными признаками эндоваскулярной инвазии.
Показано проведение оперативного вмешательства в объеме экстирпации матки. Операция проведена без осложнений.
Пациентка выписана на 4е сутки с рекомендациями.
ЦЦКлинический случай указывает на трудности диагностики трофобластической болезни, возможное атипическое ее течение, в связи с этим доказывает необходимость определения ХГЧ у всех пациенток репродуктивного возраста.

Клинический случай пациента с болезнью Байлера

Авторы:
Романишина Екатерина Алексеевна
Хоткина Дарья Сергеевна
Венидиктова Мария Юрьевна
Искандер Евгений Владимирович
Кудинов Глеб Олегович
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

Болезнь Байлера – это редкое наследственное (передающееся от родителей к детям) заболевание, в основе которого лежит недостаток фермента (белка, ускоряющего химические реакции в организме) П-типа АТФазы, играющего важную роль в транспорте (переносе) желчных кислот (кислот, образующихся в печени и выделяемых в 12-перстную кишку) через оболочку гепатоцита. Точная заболеваемость неизвестна, но в зарубежной литературе говорится о 1 на 100 000 новорожденных.
Ребенок от близкородственного брака, 3-ей физиологично протекавшей беременности, 3-их своевременных оперативных родов. Предыдущие беременности закончились рождением детей, умерших в младенчестве от цирроза печени. Апгар 7/8. Вес при рождении – 3030 г, длина – 31 см. На грудном вскармливании с рождения. С 3-х суток отмечалась желтушность кожного покрова, гепатомегалия. По данным биохимического анализа крови гипербилирубинемия за счет прямой фракции, повышение ЩФ, желчных кислот и триглицеридов. С 22-х суток появилась ахолия стула, лабораторно - синдром цитолиза при нормальном уровне ГГТ, ХС и сохранной белково-синтетической функции печени. На фоне консервативной терапии - без значимых изменений.
В 5 месяцев выполнена пункционная биопсия печени: картина «чистого» внутрипеченочного холестаза с незначительным некрозом гепатоцитов и образованием гигантских клеток, что вместе с данными анамнеза, клинико-лабораторного исследования ребенка позволило установить диагноз болезнь Байлера. Несмотря на проводимую терапию желчегонными препаратами и жирорастворимыми витаминами, нарастали явления холестаза (при нормальном уровне активности ГГТ), печеночно-клеточной недостаточности, зуд, задержка физического развития. Отмечалась тромбоцитопения, анемия. В возрасте 2 лет проведена трансплантация печени (донором стал отец ребенка). Назначена иммуносупрессорная терапия такролимусом, который, однако, спустя 8 месяцев в связи с периодическими эпизодами токсической концентрации препарата в крови был заменен на циклоспорин А с положительным эффектом. В первые 2 года после трансплантации отмечалось 3 эпизода холангита, на 3-ем году обострения случались ежемесячно. Диагностирована дисфункция трансплантированной печени, рецидивирующий холангит. На момент осмотра пациенту 6 лет, предъявляет жалобы на кожный зуд. Физическое развитие низкое, гармоничное. Кожный покров бледный, субэктеричный с единичными экхимозами в местах травм и инъекций. Выраженная подкожная венозная сеть на передней грудной клетке, передней брюшной стенке. Пальмарная эритема. Гепатомегалия (+6 см), спленомегалия (+10 см). Лабораторно выявлены анемия (Hb 100 г/л), тромбоцитопения (61*109/л), синдром цитолиза, гипокоагуляция. По данным УЗИ: гепатоспленомегалия, диффузная неоднородность паренхимы печени. Терапия циклоспорином А, урсофальком дополнена ленограстимом, этамзилатом, препаратами железа, однократным переливанием тромбоцитарной массы.
Данный клинический случай представляет научно-практическую ценность вследствие редкости патологии, а также демонстрирует, что при неэффективности консервативной терапии единственный выход – трансплантация печени.

Очевидное – невероятное: инфекционный мононуклеоз смешанной этиологии

Авторы:
Хоткина Дарья Сергеевна
Серебрякова Ирина Владимировна
Кудинов Глеб Олегович
Романишина Екатерина Алексеевна
Мамутова Эльвира Мамутовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Конев Владимир Александрович – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Мальчик, 15 лет, из очага вирусного гепатита А поступил с жалобами на лихорадку до 37,4оС на протяжении 5 дней. При осмотре отмечалась субиктеричность склер, гиперемия зева, пальпаторно определялись единичные увеличенные до 8 мм верхнешейные лимфоузлы слева, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями. Выявлена гепатомегалия (+2 см, край закруглен, умеренно чувствителен). Цвет кала и мочи не изменен. Ребенок госпитализирован с предварительным диагнозом вирусный гепатит А, назначены постельный режим, диета, обильное питье, терапия панкреатином.
К 7-му дню болезни состояние больного с отрицательной динамикой: фебрильная лихорадка, боль в горле, симметричная отечность мягких тканей вокруг глаз, отечность левой щеки, гиперемия миндалин с островчатыми наложениями, значительное увеличение до 3 см и болезненность структуры, ранее расцененной как поднижнечелюстной лимфоузел слева, появление слабовыраженного систолического шума над аортой, а также лейкоцитоз до 16*109/л с нейтрофильным сдвигом влево. К вечеру отмечались осиплость и гнусавый оттенок голоса. По результатам лабораторных исследований маркеры вирусных гепатитов не обнаружены, отклонений в биохимическом анализе крови нет. Вышеупомянутые изменения заставили включить в дифференциальный ряд острый тонзиллит, паротит, субмаксиллит бактериальной этиологии, а также нагноение лимфоузла и исключить «токсическое» поражение сердца. По данным УЗИ – эхо-признаки умеренной гепатоспленомегалии, шейный лимфаденит без признаков абсцедирования. Ребенку назначен цефтриаксон.
На 8-ой день болезни появилась розовая пятнисто-папуллезная сыпь, вначале на туловище, далее – на шее, голове, на всем протяжении верхних и в проксимальных отделах нижних конечностей с последующим присоединением геморрагического компонента. Соседи по палате отмечали появление ночного храпа. По данным клинического анализа крови нейтрофиллез сменился лимфоцитозом, выявлены атипичные клетки. В сыворотке крови обнаружены IgM против вируса Эпштейна-Барр (ВЭБ) и цитомегаловируса (ЦМВ).
Таким образом, у ребенка из очага вирусного гепатита А путем дифференциального диагноза с бактериальными инфекциями после появления экзантемы был диагностирован и лабораторно подтвержден инфекционный мононуклеоз (ИМ) смешанной ВЭБ и ЦМВ этиологии.
Данный случай представляет научно-практический интерес по нескольким причинам. Во-первых, у пациента имеет место первичная ко-инфекция ЦМВ и ВЭБ, что подтверждается отсутствием специфических антител класса IgG. ИМ смешанной этиологии приводит к более частому развитию осложненного течения заболевания, что требует большей настороженности при ведении такого пациента.
Во-вторых, синдром экзантемы возник в ответ на введение антибиотиков цефалоспоринового ряда. Экзантема при мононуклеозе встречается в 10-18% случаев. В национальных клинических рекомендациях указывается роль лишь амоксициллина и ампициллина в возникновении сыпи у больных ИМ, что является предпосылкой для отсутствия настороженности со стороны врачей в отношении экзантемы, индуцированной другими антибиотиками, в то время, как в зарубежной литературе имеются научные исследования частоты встречаемости экзантемы, индуцированной приемом иных групп антибиотиков.
Несмотря на то, что появление сыпи в ответ на применение антибиотиков является характерным признаком ИМ, применение их оправдано лишь в случае присоединения вторичной инфекции, но никак не с диагностической целью.

Печеночная форма реакции трансплантант против хозяина (РТПХ) после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) у пациента с первичным иммунодефицитом

Авторы:
Аведова Асмик Яковлевна
Манаенкова Анна Дмитриевна
Лифшиц Анна Всеволодовна
Рощина Екатерина Александровна
Физицкая Валерия Девиевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Щербина Анна Юрьевна – д.м.н., профессор
НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева

Реакция трансплантант против хозяина- это одно из наиболее частых и тяжелых осложнений аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, которое является одной из главных причин инвалидности и смертности в посттрансплантационном периоде. Патогенез РТПХ заключается в иммунологическом конфликте между зрелыми донорскими Т-лимфоцитами и антиген-презентирующими клетками реципиента. Хроническая РТПХ развивается спустя 3 мес. после ТГСК и встречается в 25-80% случаев. Пациент М., 5 лет, 28.08. 2011г. В анамнезе отмечается развитие БЦЖ-ита после вакцинации в роддоме, с рождения диарейный синдром, с первого года жизни-проявления атопического дерматита и до 5-6 эпизодов ОРВИ в год, в возрасте 2-х лет пневмония, частые эпизоды острого бронхита. В 2014 г. в ФНКЦ ДГОИ им. Д.Рогачева установлен диагноз: «Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (Т-,В-,NK-)» Диагноз подтвержден молекулярно-генетическими методами исследования:в 8 экзоне гена IL2RG выявлена замена CGA на TGA c.982,приводящая к замене аргинина на Stop кодон. В 2014г. диагностированы: аутоиммунный гепатит; Эпштейн-Барр, Parvo-виремия, очаговые изменения в легких (PC-вирус). 21.05.2014г. выполнена аллогенная ТГСК от гаплоидентичного донора (матери). Осложнения в посттрансплантационном периоде: на 20 день острая РТПХ 4 стадии, с вовлечением кожи и печени(общий и прямой билирубин 202/155 мкмоль/л, ГГТП 2248 ед/л). Терапия: солу-медрол+циклофосфан, ГКС , програф, энбрел, Мабтера. На 69 день РТПХ желудка и кишечника 3 степени. 16.01.15г. по данным пункционной биопсии печени: морфологические признаки выраженного холестаза с пролиферацией холангиоцитов и формированием фиброза. Проведена терапия препаратом Велкейд. Динамика отрицательная. В связи с тяжестью состояния 21.08.2015г. проведена повторная алло-ТГСК от неродственного донора. В посттрансплантационном периоде отмечалось быстропрогрессирующее нарастание печеночно-клеточной недостаточности (общий билирубин-656, АЛТ-78,АСТ-158, ГГТ-33) с явлениями холестаза, фиброза и очагового гемосидероза по данным биопсии. Было принято решение о проведении трансплантации печени от матери. Через 20 дней после трансплантации печени у пациента отмечалась клиника быстропрогрессирующей дисфункции трансплантанта: расстройство пищеварения, тошнота, рвота, лабораторно гипербилирубинемия, повышение АСТ, АЛТ, ГГТП, ЩФ, лактат-ацидоз, гипопротеинемия. Была проведена иммуносупрессивна терапия: ГКС, програф, рапамун. Состояние оставалось тяжелым за счет почечной, печеночной и гематологической недостаточности, а также в связи с течением инфекционного процесса (сепсис с высевом Candida parapsilosis; энтероколит с высевом в крови и стуле Pseudomonas aeruginosa; вторичное инфицирование слизистых носовой полости; полости рта; афтозные элементы). На фоне прогрессирования полиорганной недостаточности 30.09.2016 произошла остановка сердечной деятельности. Данный клинический случай демонстрирует возможность высокого риска аутоиммунных нарушений у пациентов с ТКИН после аллогенной ТГСК на фоне РТПХ. Разработка новых методов прогнозирования, ранней диагностики и терапии РТПХ может существенно снизить риск летальных исходов после ТГСК.

Псевдогипопаратиреоз у ребенка - пример редкой генетической патологии в практике педиатра

Авторы:
Гороховик Светлана Петровна[1]
Почкайло Алексей Сергеевич[2]
Руденко Эмма Владимировна[3]
Борисенко Татьяна Дмитриевна[4]
1Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»
2Государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»
3Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»
4Учреждение здравоохранения «1-я городская клиническая больница»

Научный руководитель:
Лазарчик Игорь Викторович – к.м.н.
Учреждение здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница»

Мальчик У., 12 лет, от 5-й беременности (1-я - роды, 2, 3-я - выкидыш, 4-я - неразвивающаяся) на фоне угрозы прерывания (5, 13, 18 нед), кольпита, анемии, 2-х срочных родов (с массой - 3350 г, длиной - 54 см, по Апгар - 8/9 баллов). Мать (39 лет, длина 146 см, масса 51 кг), отец (39 лет, длина 176 см, масса 83 кг), сестра (17 лет) - здоровы.
С рождения - стридорозное дыхание, с 2-х мес - прибавка массы (1200-1700 г/мес). В 3 мес (масса - 6,2 кг, длина - 61 см) - беспокойство, плохой сон; консультирован педиатром, ЛОР-врачом, неврологом, УЗИ мозга (норма), диагноз: синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, врожденный стридор. В 9,5 мес (16 кг, 73 см) консультирован эндокринологом: паратрофия. Осмотр в 2,2 г (22 кг, 88 см): низкий рост, укорочение нижних конечностей, короткая шея, лунообразное лицо, широкий уплощенный нос, брахидактилия, задержка нервно-психического развития. R-графия кисти (костный возраст - на 1,8-2 г), ТТГ – 11,4 мкМЕ/мл (0,3-5,2), Т4св. – 10,0 пмоль/л (11-26). Осмотр эндокринолога: первичный гипотиреоз, алиментарное ожирение III степени, назначен L-тироксин 50 мкг. Через 1 мес: ТТТ - 4,8, продолжен L-тироксин. В 3 г консультирован неврологом, логопедом: дизартрия, недоразвитие речи, ранняя детская нервность. В 11 лет госпитализирован в связи с прогрессирующим ожирением. При осмотре (144 см, 64 кг): гиперстеническое телосложение, круглое лицо, короткий вздернутый нос, короткая шея, брахидактилия, черный акантоз шеи, подмышечных впадин, в коже передней брюшной стенки - уплотнения (кальцинаты). Лабораторно: кальций общий – 1,85 ммоль/л, ионизированный – 0,76 ммоль/л, фосфор – 1,8 ммоль/л, ТТГ – 5,7мкМЕ/мл, Т4св. – 0,59 пмоль/л, АТПО – 510, инсулин – 35,8 мкМЕ/мл, паратгормон – 153,3 пг/мл (15-65), 25(ОН)Д – 6,91 нг/мл (30-50). УЗИ: диффузные изменения печени, поджелудочной железы; крайне неоднородная структура щитовидной железы с линейной тяжистостью, эхогенность смешанная, диффузно-неоднородная. СМАД: скрытая систолическая гипертензия в дневное время, постоянная – в ночное, с недостаточным ночным снижением САД (нондиппер) и достаточным – ДАД (диппер). R-графия кисти (костный возраст - на 11-12 лет, деформация 5-й пястной кости, укорочение дистальных фаланг, утолщение средних и проксимальных). При рентгеновской остеоденситометрии: минеральная плотность кости поясничных позвонков по Z-критерию в норме. МРТ мозга: нерезкое расширение субарахноидальных конвекситальных пространств, без изменений в веществе мозга, утолщение костей свода черепа. КТ брюшной полости: л/узлы по ходу брыжейки до 10 мм, очаговая кальцинация в мягких тканях грудной клетки, в области надпочечника - изоплотное узелковое утолщение 5 мм (нельзя исключить узелковую гиперплазию). Генетик, эндокринолог: псевдогипопаратиреоз (наследственная остеодистрофия Олбрайта); морбидное ожирение, осложненная форма (гиперинсулинизм, артериальная гипертензия); АИТ, нормотрофический вариант; гипотиреоз субклинический; узелковая гиперплазия левого надпочечника; раннее половое развитие, дефицит витамина Д; рекомендованы препараты кальция, витамина Д, L-тироксин, бисопралол, метформин, наблюдение эндокринолога, кардиолога. Положительная динамика: на фоне приема бисопролола, кальция, витамина Д, соблюдения диеты - постепенное снижение массы, купирование гипертензии, нормализация уровней инсулина, кальция, витамина Д. Отменены бисопролол, метформин, продолжены левотироксин, препараты кальция; остается под наблюдением.

Поствакцинальная генерализованная БЦЖ-инфекция у пациента с первичным иммунодефицитом, вызванным недостаточностью фермента IFN-гамма

Авторы:
Аведова Асмик Яковлевна
Манаенкова Анна Дмитриевна
Лифшиц Анна Всеволодовна
Рощина Екатерина Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
РНИМУ им. Н.И.Пирогова,доцент кафедры пропедевтики детских болезней
Щербина Анна Юрьевна – д.м.н., профессор
НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева, отделение клинической иммунологии

Первичный иммунодефицит - это генетически детерминированное заболевание, характеризующееся дефектом в гуморальном и/или клеточном звене иммунитета. Дефекты в иммунной системе могут проявляться после вакцинации живыми штаммами бактерий. БЦЖ-ассоциированные осложнения можно разделить на несколько групп: локальные проявления (холодные абсцессы на коже, язвы, регионарный БЦЖ-лимфаденит); диссеминированная БЦЖ- инфекция (остеиты, волчанка), генерализованная БЦЖ- инфекция (диссеминированный туберкулез, лимфаденопатия). Пациент М,2 года, 04.04.2016 года рождения, находился в отделении иммунологии НМИЦ ДГОИ им. Рогачева с 29.05.2018 по 06.07.2018гг. Ребенку была проведена вакцинация БЦЖ на 3 день жизни при выписке из родильного дома. В возрасте 2-х месяцев были выявлены признаки местного БЦЖ-ита в виде регионального лимфаденита левой подмышечной области. Проведена наружная терапия: р-р димексида +рифампицин, динамика отрицательная- признаки гнойного лимфаденита, папулезная сыпь, фебрилитет, гепатоспленомегалия. Гистологически: левый подмышечный лимфоузел фрагментирован, множественные эпителиоидные гранулемы, некрозы вне гранулем. В биоптате левого подмышечного лимфатического узла выделена ДНК микобактерии туберкулеза вакцинного штамма методом ПЦР. Проведена антимикобактериальная терапия (амикацин, изониазид, рифампицин), достигнута ремиссия. В возрасте 3-х месяцев выполнена лимфаденэктомия подмышечных лимфатических узлов слева в связи с начинающимся абсцедированием. В иммунограмме от 21.07.2016г (CD3+ 3.9*109/л , CD4+ 2.8*109/л, CD8+1.06*109/л, CD19+ 3.2*109/л, IgA 0.43 г/л, IgG 7 г/л, IgM 1.03 г/л) видимых изменений не обнаружено. По результатам молекулярно-генетического исследования методом NGS у ребенка выявлена гетерозиготная мутация в гене IFNGR1. Учитывая данные генетики и перенесенную БЦЖ-инфекцию, у пациента был диагностирован первичный иммунодефицит: дефицит рецептора IFN-гамма. Инициирована патогенетическая терапия препаратом интерферона гамма. 29.05.2018г. ребенок госпитализирован в связи с ухудшением состояния: кашель, субфебрилитет, слабость, снижение аппетита. По данным МСКТ органов грудной клетки выявлен конгломерат лимфатических узлов средостения и левого корня легкого. По данным гистологии биоптата легких: гранулематозное поражение легочной ткани; гранулемы выполнены эпителиоидными клетками и гистиоцитами, экспрессируюими CD68.По данным УЗИ органов брюшной полости от 22.06.2018г. определяются множественные брыжеечные лимфоузлы максимальных размеров 10*5 мм. ПЦР биоптата легкого на Mycobacterium tuberculosis complex от 04.06.18г.- отрицательный. Диаскинтест от 22.06.18г.-отрицательный. Клиническая симптоматика и лабораторные данные могут свидетельствовать о прогрессировании поствакцинальной БЦЖ-инфекции в виде генерализованной лимфаденопатии и поражения легочной ткани. Проведена специфическая противотуберкулезная терапия- изониазид, рифампицин, этамбутол, левофлоксацин, достигнута положительная динамика (купирование лихорадки, уменьшение лимфатических узлов по данным МСКТ ОГК и УЗИ брюшной полости). Таким образом, одним из маркеров ранней диагностики первичных иммунодефицитов у детей является появление поствакцинальных БЦЖ-ассоциированных осложнений.

Применение гемадсорбции и вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации у новорожденного с врожденной диафрагмальной грыжей для купирования острой сердечно-легочной недостаточности и септического шока

Авторы:
Арутюнян Мариам Сергеевна
Чесовская Мария Юрьевна
Зайцева Валентина Викторовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Афуков Иван Игоревич – к.м.н., доцент
ФГУЗ «Детская городская клиническая больница №13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ», Москва, Россия

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) является экстремальной и очень сложной процедурой продленного экстракорпорального кровообращения, необходимой для спасения жизни пациента. Основной целью использования ЭКМО у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей (ВДГ) является стабилизация состояния ребенка с обеспечением времени для «отдыха» сердца и легких перед дальнейшей хирургической коррекцией порока развития, а также во время и вскоре после ее проведения.
Ребенок от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (преэклампсия, по данным УЗИ врожденный порок (ВПР) плода – левосторонняя диафрагмальная грыжа), от 2 беременности 2 срочных родов на 40-й неделе в головном предлежании. Масса тела при рождении 3480г, рост 53 см. Ребенок родился в крайне тяжелом состоянии за счет дыхательной недостаточности, Апгар 6/6 баллов. Находился в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) на искусственной вентиляции легких (ИВЛ) в состоянии нормовентиляции с инотропной поддержкой допамином 3 мкг/кг/мин. Состояние ребенка оставалось стабильно тяжелым. Был переведен в ОРИТ ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова в возрасте 13-ти часов жизни с направляющим диагнозом: ВПР левосторонняя диафрагмальная грыжа, церебральная гипоксия, отечный синдром. Начата ИВЛ в режиме PC с параметрами: FiO2 0.4, VR- 40 в мин., Pin 21-23 mbar, PEEP 6 mbar, акроцианоз, SpO2 95-98%. По данным кислотно-щелочного состояния (КЩС) гипоксемия, гиперкапния. По данным Эхо-КГ: умеренная легочная гипертензия. На фоне периоперационного применения кардиотоников гемодинамика стабилизировалась. Проведена операция: лапаротомия, пликационная пластика левого купола диафрагмы. В раннем послеоперационном периоде (п/о) наблюдалась отрицательная динамика - криз легочной гипертензии с тенденцией к артериальной гипоксемии и гипотонии, несмотря на максимально проводимую стандартную терапию. Состояние расценено как септический шок, вызванный госпитальной Гр- флорой. Проведена смена антибиотикотерапии, начата процедура гемадсорбции с применением колонки Toraxomyxin (секционно установлен диализный катетер во внутреннюю яремную вену справа). На втором часу процедуры снижение SaO2 до 62%, усугубление циркуляторных расстройств, вследствие чего начата процедура вено-артериальная ЭКМО (ВАЭКМО). В связи с положительной динамикой по показателям газового состава артериальной крови через 4 часа после подключения ЭКМО решено перевести ребенка на традиционную ИВЛ. ЭКМО проводилась в течение трех суток в п/о периоде. После деканюляции состояние стабилизировалось. Параметры ИВЛ расширены до нормовентиляции. Ребенок экстубирован на 11 п/о сутки, в последующем на O2-канюлях, а затем с дотацией O2 через лицевую маску. По данным рентгенографии признаков за течение пневмонии не выявлено. На 5 п/о сутки начата энтеральная нагрузка через назогастральный зонд с постепенным увеличением объема, которую ребенок полностью усваивал.
При принятии решения о проведении ВАЭКМО руководствовались тем, что сердечная недостаточность усугублялась на фоне тяжелой дыхательной недостаточности, и в данной ситуации другие методики интенсивной терапии не обеспечили бы должного уровня газообмена и кровообращения. ЭКМО - это единственная методика интенсивной терапии, позволяющая стабилизировать состояние ребенка при развитии острой тяжелой кардио-респираторной недостаточности.

Коморбидность инфильтративного туберкулеза легких и фокальной эпилепсии

Авторы:
Мельчаева Сабина Хаиеритдиновна
Сироткина Ксения Валерьевна
Лабаш Диана Ахмадовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Зубова Елена Дмитриевна – ассистент
ГБУЗ МНПЦ борьбы с туберкулезом ДЗМ

В настоящее время показатели противотуберкулезной работы в России заметно улучшились, тем не менее, все чаще врачи-фтизиатры сталкиваются с сочетанием туберкулеза и заболеваниями иной этиологии.
Девочка К. 13 лет поступила в ТЛПО с диагнозом: инфильтративный туберкулез S6 правого легкого в фазе распада и обсеменения, МБТ (+), IАгруппа диспансерного учета. Проба Манту 2 ТЕ с 2005 по 2016 гг. - отрицательная, июнь 2018 г – положительная (14 мм). Туберкулезный контакт не установлен. Ребенок от 1 беременности, 1-х срочных родов. Раннее развитие без особенностей. Профилактические прививки по возрасту, медотвод с 10 лет: с 5-ти лет наблюдается неврологом по поводу фокальной эпилепсии, принимает топсавер, энкорат.
В июне 2018 г госпитализирована в МДГКБ с диагнозом абсцесс правого легкого, левосторонняя бронхопневмония. Получала антибактериальную терапию, без положительной динамики. На КТ ОГК – в S6 правого легкого отмечается массивный участок консолидации легочной ткани с полостью 3*4 см, дренирующуюся бронхом. Во всех отделах правого легкого, в S3, S4, S5, S10 левого легкого множественные перибронхиальные очаги сливного характера. В структуре внутригрудных лимфоузлов правой бронхопульмональной группы – единичный кальцинат до 2 мм. Девочка переведена в ТЛПО. При осмотре: телосложение астеническое, слабо выраженная ПЖК. Пальпируются периферические л/у в 4-х группах, не увеличенные, безболезненные, не спаянные между собой и окружающими тканями. В легких дыхание жесткое, ЧДД 22. Сердечные тоны ясные, ритмичные. При обследовании в отделении: проба Манту с 2 ТЕ– папула 14 мм, проба с АТР – папула 13 мм. УЗИ ОБП – умеренная гепатомегалия. Анализ мокроты методом люминесцентной микроскопии – кислотоустойчивые микобактерии (3+). Методом ПЦР в мокроте – ДНК МБТ complex. Получала противотуберкулезную терапию: протионамид, рифампицин, пиразинамид. Препарат I ряда изониазид противопоказан в связи с эпилепсией. При определении лекарственной чувствительности кислотоустойчивых МБТ была обнаружена резистентность к изониазиду, рифампицину, этамбутолу.
Учитывая данные о лекарственной устойчивости была скорректирована терапия: бедаквилин, линезолид, левофлоксацин, ПАСК, пиразинамид. После консультации невролога добавлены вальдопсан, диакарб. На фоне назначенной противотуберкулезной терапии наблюдалось обострение эпилепсии. В связи с этим была проведена коррекция терапии: пиразинамид, амикацин, протионамид в количестве 86 доз. От октября 2018 получены данные об устойчивости к этионамиду /протионамиду. В настоящее время получает: капреомицин, амоксициллин, пиразинамид, ПАСК) - всего получила 122 дозы, переносимость ПТП удовлетворительная. На фоне лечения отмечается положительная динамика. На КТ ОГК: частичное рассасывание участка консолидации в S6 правого и легкого и уменьшения полости распада. В окружающей легочной ткани правого легкого и в язычковых сегментах левого - уменьшение и частичное рассасывание перибронхиальных очагов, лобулярных инфильтратов. В S10 левого легкого инфильтрат с четкими контурами, уменьшился до 12 мм.
Заключение: Данный клинический опыт показал, что лечение туберкулеза у пациентов с сопутствующими заболеваниями представляет определенные трудности в связи с невозможностью назначения большинства противотуберкулезных препаратов из-за побочных действий (в данном случае на ЦНС), а наличие лекарственной устойчивости МБТ у таких пациентов еще более затрудняет выбор режима химиотерапии.

Клинический случай лимфогранулематоза 4 степени с поздней постановкой диагноза

Авторы:
Аушева Алия Магомедовна
Толорая Нини Гочаевна
Лушникова Екатерина Юрьевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней РНИМУ им. Н. И. Пирогова
Морозовская ДГКБ; ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Лимфома Ходжкина – злокачественная опухоль лимфоидной ткани с клональной пролиферацией В-клеток зародышевых центров лимфоузлов.
У детей частота заболеваемости составляет 20% от всех злокачественных новообразований и 40% среди лимфом.
Первые симптомы заболевания пациент (17лет, мужской пол) стал отмечать осенью 2017 года, проявившиеся увеличением шейных лимфоузлов (в дальнейшем – л/у) после эпизода лихорадки в связи с подтвержденной ВЭБ-инфекцией. Была назначена а/б терапия, без эффекта. После периода бездействия летом 2018 года был госпитализирован в МДГКБ с диагнозом “левосторонний острый шейный лимфаденит”.
При осмотре обнаруживались увеличенные болезненные шейные л/у без флюктуации.
По результатам лабораторных и инструментальных методов исследования:
ОАК и миелограмма: лейкоцитоз до 18 тыс. Также определялся повышенный уровень IgM и IgG к капсидному и ядерному антигену EBV.
УЗИ л/у не выявило нарушения их структуры.
Лучевая диагностика: рентгенограмма органов грудной клетки в 2-х проекциях не отобразила патологических изменений. Л/у не определялись.
На КТ было обнаружено увеличение л/у подподбородочной области справа до 17.5 мм и слева до 15 мм, передне-латеральной группы нижней трети слева, а также множественное увеличение над- и подключичных л/у до 20 и 22 мм соответственно. Форма л/у стремилась к круглой, мозговое вещество не визуализировалось, при контрастном усилении не копило контрастный материал.
Остальные группы л/у без изменений.
Картина КТ брюшной полости: структура селезенки неоднородна за счет наличия сливных гиподенсивных участков. Был выявлен лимфопролиферативный процесс со структурными нарушениями и конгломератами л/у в паренхиме селезенки: выявлены скопления л/у с максимальными размерами 16х12х20мм и 30х13х26мм соответственно.
Были обнаружены деструктивные изменения L2. На фоне уплотненной костной ткани были отмечены сливные очаги разрушения в центральном отделе.
Не было выявлено изменений со стороны остальных органов брюшной полости
После консультации с онкологом с целью верификации диагноза было принято решение о госпитализации пациента для проведения биопсии шейных л/у.
10.08.2018 года операция была проведена без сопутствующих осложнений.
В октябре 2018 года вновь поступил в МДГКБ. Результаты биопсии подтвердили лимфогранулематоз 4 степени. Была назначена терапия по протоколу GPOH-HD-2003. Проведен 1-ый курс OEPA. Выполнена ПЭТ-КТ.
После 1-ого курса терапии в гемограмме: Нв – 122 г/л, лейк. – 4.1 тыс/мкл, нейтр. – 2000/мкл, тромб. –252 тыс./мкл.
После выявления положительной динамики терапия была продолжена 2-м курсом OEPA: преднизолон 100 мг/с внутрь, винкристин 2.0 мг в/в, доксирубицин 71 мг в/в капельно.
В период на 15.10 2-ой курс был завершен, при осмотре были отмечены парестезии в пальцах рук, в связи с побочным действием препаратов. В гемограмме: Нв – 110 г/л, лейк. – 5.6 тыс/мкл, нейтр. – 840/мкл, тромб. –153 тыс./мкл.
Контрольная КТ от 19.10.2018 дала следующие результаты: отмечена положительная динамика в виде уменьшения конгломератов л/у в селезенке. Шейные л/у также уменьшились на 40-50% в сравнении с предшествующими результатами. Сливные очаги деструкции L2 редуцированы. Свежие очаги поражения не были выявлены. Однако сохранялось нарушение архитектоники селезенки.
Целью презентации данного клинического случая было показать, что вне зависимости от кажущейся банальности симптомов, не стоит терять онкологической настороженности.

Дистрофический буллёзный эпидермолиз у девочки 9 лет

Авторы:
Прохин Андрей Олегович
Кучменко Екатерина Игоревна
Медведева Виктория Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Вищипанов Артём Сергеевчи – Д.м.н., Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Врождённый дистрофический буллёзный эпидермолиз – наследственное заболевание, характеризующееся образованием пузырей на кожных покровах и слизистых оболочках в верхней части сосочкового слоя дермы. Частота встречаемости этой патологии 1:1000000, что говорит о её значительной редкости. Из-за отсутствия большого числа людей, страдающих данным заболеванием, возникает проблема недостаточного количества исследований в области диагностики и лечения буллёзного эпидермолиза, а также влияния на организм больного новейших разработок радикального лечения патологии. Каждый клинический случай БЭ – уникальная возможность не только изучить заболевание, но и найти способ максимально облегчить жизнь, как отдельного пациента, так и всех людей, страдающих этой болезнью.
Наша пациентка Е., 9 лет, астенического телосложения, вес 19 кг при росте 124 см.
С первого дня жизни начали проявляться симптомы: отмечались пузыри с геморрагическим содержимым, кожа при малейшем механическом воздействии рвалась, а также у пациентки была врожденная пупочная грыжа. Предварительный диагноз - Буллезный Эпидермолиз. Проводилось паллиативное лечение: для предотвращения микробной контаминации ран накладывались асептические повязки, пузыри обрабатывались пиотаннином и раствором бриллиантового зеленого. На момент начала заболевания несовершенство методов диагностики и лечения вынудило семью пациентки обратиться в специальный фонд за помощью. Благодаря фонду пациентка отправилась в Германию, где была проведена операция грыжесечения, в 2012 году была сделана биопсия кожи, а в 2014 году проведено секвенирование гена COL7A и был поставлен диагноз “Дистрофический буллезный эпидермолиз”.
Во время последнего профилактического осмотра были выявлены: сужение пищевода (на основании рентгенографии) и киста левой почки (на основании УЗИ почек). Однако из-за отсутствия нарушений со стороны этих органов опекун отказался от оперативных вмешательств.
В связи с отсутствием радикального лечения, целью проводимой терапии является облегчение жизни пациентки. При появлении повреждения кожи используют специальную повязку: накладываются ранозаживляющие мази (Бепантен), затем специальная сеточка Safetac, а сверху - асептическая повязка. Это ускоряет заживление раны, препятствует ее нагноению и облегчает состояние больной.
Необходимо отметить, что у пациентки с рождения температура тела 37.0-37.2°C является нормальной, наблюдается сколиоз, ногти на ногах и руках дистрофичны, слезают от любого механического повреждения.
БЭ - наследственная патология, из-за редкости которой не проводится достаточное количество исследований, способных облегчить диагностику, разработать радикальные методы лечения и снизить его стоимость.
В настоящее время разрабатывается метод радикального лечения БЭ с помощью создания трансгенной кожи из стволовых клеток. Уже известно несколько случаев полного регрессирования заболевания после данной операции. Наша пациентка готовится к поездке в Германию для трансплантации кожи, выращенной из её же клеток. Таким образом, благоприятный исход БЭ, который был невозможен всего несколько лет назад, постепенно становится реальным.

Гематогенная тромбофилия у девочки с синдромом портальной гипертензии

Авторы:
Добронравова Елена Дмитриевна
Ширяева Мария Андреевна
Присуха Александра Владиславовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
Морозовская детская городская клиническая больница

Тромбофилия — это нарушения гемостаза, которые характеризуются повышенной склонностью к развитию тромбозов кровеносных сосудов. Заболевание обусловлено генетической или приобретенной патологией клеток крови или дефектами свертывающей системы крови.
Пациентка И., 4 года, с 6.09.18 по 12.09.18 находилась в отделении гематологии МДКГБ.
Из анамнеза: ребенок от первой беременности, осложненной токсикозом в первом триместре, ОРВИ – во втором и фетоплацентарной недостаточностью – в третьем. Роды были преждевременные путем экстренного кесарева сечения в связи с тугим обвитием пуповины плода. Девочка родилась в тяжелом состоянии.
В возрасте 8 месяцев при обследовании по поводу анемии выявлен синдром портальной гипертензии.
19.10.14 девочке провели плановую операцию – мезокавальное шунтирование, но через несколько дней шунт перестал функционировать из-за его тромбоза. Ребенка экстренно госпитализировали в гематологическое отделение, где провели терапию антикоагулянтами (фрагмином, сепротином, антитромбином III) с положительным эффектом: на УЗДГ в проекции шунта регистрировался кровоток.
При повторном обследовании снова был обнаружен тромбоз шунта. Из-за этого в марте 2015 года девочку вновь госпитализировали для коррекции терапии. По данным коагулограммы выявлен сохраняющийся дефицит плазменных факторов противосвертывающей системы. Потребовалось увеличение дозы фрагмина. Но достичь целевых значений анти-Ха-активности не удалось. Поэтому девочка была переведена на трехкратное введение препарата.
Май 2015 года – госпитализация для контроля эффективности терапии. По результатам обследования анти-Ха-активность в пределах терапевтического значения, по УЗДС определялся кровоток по шунту.
Июнь 2015 года – очередная плановая госпитализация. На УЗДГ кровоток по шунту не определялся. Ребенку провели заместительную терапию концентратом протеина С и свежезамороженной плазмой (СЗП). Состояние с положительной динамикой, кровоток по шунту восстановился. Девочке показана заместительная терапия концентратом протеина С 2 раза в неделю для профилактики ретромбоза.
В сентябре 2015 года во время обследования на ангиографии шунт не определялся. Показано введение сепротина через день.
С мая 2016 года ребенок переведен на двукратное введение фрагмина. Летом этого же года проводилась заместительная терапия СЗП.
Октябрь 2017 года – операция: наложение сплено-ренального анастомоза.
Настоящая госпитализация являлась плановой и проводилась с целью контроля состояния гемостаза для предупреждения тромбоза наложенного анастомоза.
При осмотре обращает на себя внимание избыточно развитая сосудистая сеть на голове и туловище.
На момент госпитализации по данным лабораторных исследований АЧТВ 53,0 сек, тромбиновое время 0 сек, протромбиновое время 14,4 сек, протромбиновый индекс по Квику 65,0%.
По УЗИ установлено, что сплено-ренальный шунт функционирует нормально. Также отмечены эхографичекие признаки увеличения печени и селезенки.
На фоне антикоагулянтной терапии фрагмином 150 ЕД/кг 1 р/д гипокоагуляция недостаточная. Проведена коррекция дозы с учетом прибавки массы – 2500 ЕД 1 р/д, в результате чего была достигнута целевая гипокоагуляция.
Рекомендовано продолжать терапию фрагмином. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра и гематолога по месту жительства.
Проиллюстрированный случай тромбофилии уникален, так как является редким осложнением синдрома портальной гипертензии.

Редкий случай синдрома Клиппель-Треноне

Авторы:
Кашоян Анна Робертовна
Данильчук Анна Сергеевна
Таранова Юлия Витальевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Караченцова Ирина Васильевна – К.М.Н., Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (хирургическое гинекологическое отделение).

Синдром Клиппель-Треноне (Q87.2) относится к редко встречающимся флебоангиодисплазиям, объединяющих в себя патологию, как в самих венах, так и в экстравенозных тканях преимущественно в нижних конечностях. Процент заболеваемости не велик не менее 1 на 100 000 человек по всему миру. Данная патология характеризуется тремя характерными особенностями, которые были описаны еще в 1900 году: гипертрофией костей и мягких тканей, венозной и/или лимфатической мальформацией и появлением на коже «винных пятен».
Нами обследована пациентка Д., 16 лет, 30.09.2002 года рождения, поступившая в гинекологическое хирургическое отделение РДКБ 26.08.18 с диагнозом N92.2 «Обильные менструации в пубертатном периоде». Из анамнеза известно, что пациентка с рождения наблюдается в РДКБ по поводу синдрома Клиппель – Треноне, вторичной коагулопатии и гематогенной тромбофилии. Получает Клексан по 0.5 мг/кг 1р/д подкожно и Рапамун (0,001) по 2 т. 2р/д. Общий осмотр: ангиомы туловища и нижней конечности по типу «винных пятне», гипертрофия нижних конечностей, варикозное расширение вен клитора, больших половых губ и нижних конечностей. Менархе в 14 лет, не установились. Менструации длительные, по 2-3 недели. По данным УЗИ органов малого таза от 27.08.18: матка не увеличена 49х17х27 мм, М-эхо 7мм. Правый яичник 40х27х30 мм, левый 38х15 мм, оба с фолликулами 5 мм. Общий анализ крови: Hb – 106. Дуплексное исследование нижней полой вены от 27.08.18: в проекции яичников, матки, прямой кишки усиление и умеренное расширение венозного кровотока. Кровоток в просвете спонтанный, низкий, монофазный. КТ ангиография от 27.08.18: гипертрофия параректальной клетчатки (по бокам 16 мм, сзади 30 мм), содержит расширенные сосуды и единичные флеболиты, расширенные сосуды яичников с двух сторон, патологически расширены обе внутренние подвздошные вены (справа 12 мм, слева 15 мм), правая наружная подвздошная вена 17 мм, левая 24 мм, двурогая матка, стенки которой гипертрофированы за счет лимфостаза. Тазовая ангиография от 28.08.18: резко расширенные маточные вены в области шейки с прямым сообщением с подвздошными венами, накопление РКС в проекции половых губ и влагалища с двух сторон. Заключение: Венозная дисплазия, Синдром Клиппель – Треноне, Метроррагия. Рекомендовано: окситоцин 0.5х3 р/д в/м, дицинон 1 т.х 3р/д, в/в капельно физ.р-р 100.0 №11 Венферон 5.0. Продолжить терапию Клексан по 0.5 мм 1р/д подкожно и Рапамун (0,001) по 2 т. 2р/д, Мальтофер по 1т/д 2 месяца. 2.09.18 пациентка выписана в удовлетворительном состоянии с рекомендацией продолжения назначенной терапии Клексан по 0.5 мм 1р/д подкожно и Рапамун (0,001) по 2 т. 2р/д, Мальтофер по 1т/д 2 месяца, Дицинон по 1 т. 3 р/д длительно, Мальтофер по 1т/д 2 месяца, Жанин по схеме в течение 3 месяцев, наблюдение у гематолога по м/ж.
Нарушение менструальной функции может являться причиной сбоя не только в репродуктивной системе, но и в другой системе органов. Таким образом, важно отметить, что системные заболевания, особенно те, которые затрагивают сосудистое русло имеют гинекологические проявления. В данном случае это метроррагии, потребовавшие консервативной гемостатической терапии. Следовательно, детей с системной синдромальной патологией необходимо обследовать и лечить комплексно для повышения эффективности терапии. Необходимо взаимодействие врачей разных специальностей.

Ишемический инсульт у пациента с бактериальным эндокардитом

Авторы:
Нахушева Фатима Исуфовна
Фильчаков Виктор Михайлович
Шейкина Александра Игоревна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

Инсульт — острое нарушение мозгового кровообращения, которое проявляется сохраняющейся более 24 часов очаговой и/или общемозговой неврологической симптоматикой. Как одна из лидирующих причин заболеваемости и смертности, инсульт встречается у детей относительно редко. В настоящее время уровень заболеваемости составляет 2—3 случая на 100 000 детей в год. В этиологии инсульта кардиоэмболическое поражение головного мозга занимает второе место после генетических патологий, с чем и связана актуальность данной работы.
Мальчик А., 20.08.2017 г.р., госпитализирован в педиатрическое отделение сочетанной патологии МДГКБ. Ребёнок от 4 беременности, роды на 40 неделе путём планового КС, тазовое предлежание плода. Масса при рождении 3540г, рост 52 см, по шкале Апгар 8/9 баллов. Развитие на первом году жизни протекало без особенностей.
С 26.07.18г. в течение двух дней отмечалась субфебрильная температура, затем фебрильная с подъемами до 38,5С. 4.08.18г. мама заметила, что ребенок щадит правую ногу, а спустя два дня появилась негеморрагическая сыпь в области стопы справа.
При поступлении в МДГКБ 08.08.18г. наблюдалась пятнисто-папулёзная сыпь по подошвенной поверхности справа, единичные элементы в области правого бедра, систолический шум на верхушке сердца и вдоль левого края грудины. Патологий со стороны других органов и систем не выявлено.
На ЭХО-КГ от 09.08.18г. визуализировалось объемное образование задней створки митрального клапана 8х4х3 мм, а в гемограмме - СОЭ до 31мм/ч, лейкоцитоз до 26тыс/мкл.
На основании этих данных был поставлен диагноз: инфекционный эндокардит митрального клапана, недостаточность митрального клапана 1-2 ст. При посеве крови на стерильность получена колония Enterococcus faecalis.
На фоне комплексной терапии ребенок стал активным, не лихорадил, наблюдалось уменьшение воспалительных изменений в ОАК, на ЭХО-КГ – уменьшение размеров вегетации.
05.10.18г. у ребёнка появилась выраженная вялость, нарушение глотания, девиация языка, рвота, нарушение походки. На МРТ головного мозга обнаружены признаки позднего острейшего ишемического инсульта в бассейне левой СМА. На ЭХО-КГ отмечалось резкое уменьшение размеров вегетации на передней створке митрального клапана (по сравнению с исследованием 02.10.18г.) с 10х3,5 мм до 5,0х3,5 мм.
Антибактериальная терапия ванкомицином и нетилмицином, антикоагулянтная терапия фрагмином - с положительным эффектом. При посеве крови на стерильность от 31.10.18г. не наблюдался рост. На ЭХО-КГ от 09.11.18г. – без динамики в сравнении с предыдущими исследованиями. Неврологические последствия ОНМК компенсированы.
Данное клиническое наблюдение демонстрирует редкое в педиатрической практике состояние - ишемический инсульт, развившийся как осложнение инфекционного эндокардита. Это состояние требует незамедлительной диагностики и назначения адекватной терапии. В связи с тем, что детский организм имеет высокие компенсаторные возможности, при своевременной терапии ребёнок может избежать большинства неврологических расстройств.

Клинический случай синовиальной саркомы мягких тканей правого бедра

Авторы:
Газалиева Луиза Руслановна
Блиганов Павел Ильич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Хестанов Денис Борисович – к.м.н.
НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина
Кочиева Виктория Важаевна
НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина

Больной З., 14 лет, от второй беременности, протекавшей без особенностей. Роды в срок, проведено кесарево сечение (у матери миопатия). При рождении вес 3250, длина тела 52 см.
В марте 2018 появились жалобы на тянущие боли в области правого бедра, увеличение его объема, повышение температуры до 38. Госпитализирован в областную больницу г. Смоленска. Проведено УЗИ правого бедра, выявлен анэхогенный участок. Через десять дней выполнена пункция образования - получена кровь, расцененно как посттравматическая гематома. Выполнено дренирование - получено 2 л. крови, сгустков. При ревизии полости были удалены бесструктурные массы серого цвета. Был направлен в НИИ ДОГ им. Блохина для обследования и определения дальнейшей тактики лечения с подозрением на саркому Юинга. Поступил в НИИ ДОГ им. Блохина в апреле 2018.
МРТ: В мягких тканях передне-медиальных отделов верхней трети правого бедра в толще промежуточной и медиальной широких мышц определяется объемное образование неправильной формы с бугристыми контурами размерами 6,3×5,1×11,7. Паховые и подвздошные лимфатические узлы справа размерами 1,2×0,3 см (в аксиальной проекции). УЗИ: В мягких тканях проксимальной и средней трети бедра по передней и медиальной поверхности - объемное образование, размером 114×56×65 мм, неоднородное, пониженной плотности, четко отграниченное от прилежащих тканей. Сцинтиграфия в режиме «все тело» - повышенное накопление РФП в области объемного образования мягких тканей в верхней трети правого бедра по передне-внутренней поверхности. Гистологическое заключение: опухоль из клеток с овальными гиперхромными ядрами. Строма не сформирована, очаги некроза не обнаружены. ИГХ исследование: в клетках опухоли обнаружена экспрессия виментина, CD99(мембрана), Ki-67(в 80% клеток), в единичных клетках - EMA. Заключение: Монофазная синовиальная саркома, 3 степени злокачественности. На основании данных анамнеза, инструментальных методов и гистологического исследования поставлен диагноз: C49.2. Злокачественное новообразование соединительных и мягких тканей нижней конечн., вкл. тазобедр. обл. Монофазная синовиальная саркома мягких тканей правого бедра.
Лечение: Неоадъювантная терапия: Суммарно больной прошел 8 курсов нПХТ согласно протоколу лечения сарком мягких тканей группы высокого риска по схеме : Холоксан 3г/м2 1-3 дни, Адриамицин 37,5 мг/м2 1-2 дни ; ЛТ - проведено 16 сеансов, СОД 55,2 Гр.
Специальное лечение окончено в сентябре 2018, наблюдается уменьшение размеров опухолевого образования на 96% от первоначальной. Пациент выписан на динамический контроль в настоящее время без признаков основного заболевания.
Данный клинический случай вызывает интерес тем, что за 6 месяцев удалось в условиях лекарственной и лучевой терапии уменьшить размеры опухоли на 96% в сравнении с первоначально диагностированной, с учётом того, что согласно научной литературе синовиальная опухоль размером более 5 см, расположенная в мягких тканях проксимального отдела нижней конечности у мужского пола с повышенной экспрессией Ki-67, является прогностически неблагоприятной в связи с увеличением риска возникновения ранних метастазов и уменьшения 5-летней выживаемости.

Поздняя диагностика болезни Виллебрада I типа

Авторы:
Милёхина Мария Юрьевна
Брызгалина Светлана Юрьевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
Морозовская ДГКБ, ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Болезнь Виллебранда I типа (D 68.0) — одно из наиболее распространенных наследственных (аутосомных) нарушений свертывающей системы крови, которое обусловленно волнообразным количественным снижением фактора Виллебранда (фВ) — плазменного белка, опосредующего начальную адгезию тромбоцитов в месте поврежденного эндотелия сосуда, взаимодействующего с коллагеном сосудистой стенки и стабилизирующего фактор VIII. Истинная частота встречаемости болезни Виллебранда (БВ) на сегодняшний день точно не известна из-за выраженного полиморфизма клинических проявлений заболевания и отсутствия жесткой корреляционной связи между выраженностью клинических проявлений кровоточивости и качественно-количественных показателей лабораторных исследований.
Пациентка З., 10 лет. При подготовке к плановой аденотонзилэктомии в коагулограмме от 29.06.18 выявлено удлинение АЧТВ — 51,4 с (остальные показатели в пределах нормы). 30.07.18 обратилась в МДГКБ за консультацией гематолога с результатом данного анализа и жалобами на носовое кровотечение после эндоскопии и повышенную кровоточивость после экстракции зуба, которые самостоятельно купировать не удалось. Была госпитализирована в отделение гематологии для уточнения диагноза и решения вопроса о возможности оперативного вмешательства. В коагулологическом исследовании от 02.08.18 АЧТВ — 44,2 с; фактор VIII — 35,3%; фВ — 12,8%; LD-RIPA – 19% (дезагрегация); vWF: Ag – 13,9%; при физикальном обследовании — без патологии. На основании вышеизложенного выставлен диагноз - болезнь Виллебранда I типа. Рекомендовано оперативное лечение под наблюдением гематолога на фоне гемостатической терапии (ф VIII+фВ (Гемате П)) 70 МЕ/кг по фВ перед оперативным вмешательством, затем каждые 12 часов по 500 МЕ 3 раза, затем переход на 1 раз в сутки 500-1000 МЕ по фВ в/в струйно. 20.08.18 была проведена эндоскопическая аденотомия, двусторонняя тонзилэктомия в МДГКБ, кровотечение соответствовало объему оперативного вмешательства. В дальнейшем переведена в отделение гематологии для проведения специфической терапии и затем выписана домой. Спустя 9 дней (30.08.18) доставлена СМП с кровотечением из ротовой полости продолжительностью около 30 минут в отоларингологическое отделение МДГКБ, где проведена заместительная терапия Вилате; в полость носа, с двух сторон установлены тампоны Мерацель. Кровотечение купировано. Для дальнейшей терапии переведена в гематологическое отделение. При осмотре видимые слизистые чистые, розовые.
Проведено лечение: Гемостатическая терапия: Вилате 1350 МЕ 30-31.08, 02-04.09, 06-09.09, 11-17.09 и 19.09.18. Транексам 250 мг на физиологическом р-ре в/в капельно 1 р/д 07-09.09.18, 2 р/д 10-16.09.18, 1 р/д 17-18.09.18. Дицинон 1 т х 2 р/д с 30-19.08.18, местная терапия (тампоны Мерацель, сосудосуживающие капли, 5% АКК в носовые ходы). Цефтриаксон 1 млн х 2 р/д в/в 12-17.09.18. Выписана с рекомендациями: наблюдение гематолога, ЛОР-врача, педиатра по месту жительства; проведение заместительной терапии препаратами фВ+ф VIII по требованию: Гемате П, Иммунат, Вилате (при кровотечениях, травмах, гематомах) 30-50 ЕД/кг в/в; исключить прием лекарственных антиагрегантов, антикоагулянтов.
Благоприятным обстоятельством в данном случае является малый возраст пациентки на момент установления диагноза. Если бы диагноз был поставлен несколькими годами позже, после наступления менархе, заболевание могло проявить себя в виде жизнеугрожающих кровотечений.

Отдаленные последствия ятрогенного тромбоза артерий нижней конечности

Авторы:
Сас Дарья Сергеевна
Гостюхина Анастасия Дмитриевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им.Н.И. Пирогова, ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ

В гематологическом отделении Морозовской ДГКБ с 2014 года наблюдается девочка К., 11 лет. В марте 2014 года при плановом грыжесечении справа была повреждена бедренная артерия. Произвели сосудистую пластику аутовеной, тромбоэктомию из подвздошной, дистального отдела бедренной и подколенной артерий, наложен анастомоз бедренной артерии конец в конец. На вторые сутки после операции развился массивный окклюзионный тромбоз илео-феморального артериального сегмента справа протяженностью от бифуркации аорты до нижней трети бедра. Девочка санавиацией доставлена в Москву. Возникли трофические изменения в области правой пятки и тыла правой стопы, начинающийся пролежень в крестцово-копчиковой области (около 5 см), вынужденное положение правой ноги (согнута под прямым углом), резкое ограничение движений из-за болевого синдрома в подколенной области. Учитывая протяженность тромба, оперативное лечение было признано нецелесообразным, в МДГКБ начата гепаринотерапия от 25 до 50 ЕД/кг/час, местная терапия трофических нарушений, физиотерапия. Через 14 дней по данным ультразвуковой допплерографии достигнута частичная реканализация, девочка выписана под наблюдение по месту жительства на продолжение антикоагулянтной терапии фраксипарином. Во время последующих госпитализаций был установлен диагноз «Гематогенная тромбофилия: пограничный дефицит протеина С, гиперлипидемия». Терапия фраксипарином прекращена, в данный момент получает терапию варфарином с целевым МНО 2,0-3,0.
Текущая госпитализация плановая, для обследования и корректировки лечения. Девочка активно занимается плаванием. Жалуется на боли в правой ноге после повышенной нагрузки. Объективно: левое надплечье ниже правого, угол левой лопатки ниже угла правой лопатки, левый треугольник талии меньше правого треугольника, правая нижняя конечность короче на 1,5 см. В верхней трети правого бедра на передней поверхности послеоперационный рубец около 10 см, кожа правой голени и стопы незначительно бледнее и прохладней на ощупь, по сравнению с левой конечностью. Окружность правой ноги меньше на 1,0 см. Снижена поверхностная чувствительность правого бедра.
В анализах крови незначительная гиперхолестеринемия (до 5,7 мМоль/л), сниженный уровень протеина С (38%). По данным рентгенографии от 24.08.18: разница на уровне тазобедренных суставов 2,0 см, на уровне коленных 1,1 см, голеностопные суставы на одном уровне. По данным ультразвукового исследования сосудов есть рубцовые изменения в правой бедренной артерии, сужен просвет наружной подвздошной артерии до 1,2-1,4 мм (слева просвет 4,4 мм), кровоток коллатерального типа. Развита мощная сеть коллатералей на бедре, впадающих в общую бедренную артерию в средней её трети. Просвет остальных магистральных артерий бедра, голени и стопы не изменен, кровоток коллатерального типа.
Заключение: у девочки, перенесшей массивный ятрогенный тромбоз 4 года назад, удалось сохранить функцию конечности и качество жизни. В настоящее время в пострадавшей ноге отмечается минимальный дефицит кровоснабжения и трофики - незначительное отставание правой ноги в росте от левой, снижение поверхностной чувствительности. Из-за разницы в длине нижних конечностей формируется сколиотическая деформация позвоночника, необходима ортопедическая коррекция, ЛФК.

Рецидивирующий тромбоз - маска системной красной волчанки

Авторы:
Рябова Алиса Павловна
Ермилова Анастасия Николаевна
Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова

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

Системная красная волчанка (СКВ) - системное заболевание соединительной ткани, в основе которого лежит гиперпродукция аутоантител с образованием иммунных комплексов, вызывающих повреждение внутренних органов. Заболевание традиционно считается женским; соотношение пациентов женщин к мужчинам приближается к 6:1. Это связано со стимулирующим влиянием эстрогенов на иммунные реакции и иммуносупрессивным - андрогенов. СКВ может начинаться с проявлений антифосфолипидного синдрома - появление тромбозов, что наглядно демонстрирует данный клинический случай.

Юноша Б., 18 лет, от здоровых родителей, рос и развивался по возрасту.
Из анамнеза известно, что ребенок болеет с марта 2017г, когда после незначительной физической нагрузки появились болезненность и отек левого бедра, до этого в течение двух недель отмечал боли в подколенной области справа после значительной физической нагрузки. При госпитализации в Филатовскую детскую городскую клиническую больницу был выявлен двусторонний острый илеофеморальный тромбоз, для дальнейшего лечения пациент направлен в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ). Проводилась антикоагулянтная терапия гепарином с положительной динамикой (уменьшение болей, отека). Летом 2017 г. мальчик обратился в МДГКБ с жалобами на алопецию, появление геморрагической сыпи на голенях.
На основании жалоб, лабораторных данных - повышенные маркеры системного заболевания соединительной ткани (антинуклеарный фактор - 1,4 Ед; АТ к двуспиральной ДНК - 21 Ед/мл; АТ к b2 - гликопротеину IgG - 12 Ед/мл, волчаночный антикоагулянт - 1,4 Ед), протеинурия (0,282 г/сут), тенденция к тромбоцитопении - был поставлен диагноз: системная красная волчанка, подострое течение, низкая степень активности. Вторичный антифосфолипидный синдром. К терапии добавлен Плаквенил, 400 мг. При контрольном ультразвуковом исследовании (УЗИ) - частичная реканализация тромбоза. Антикоагулянтная терапия продолжена (Дабигатран, 300 мг).
Был проведен генетический анализ, выявлены протромботические генетические полиморфизмы (гомозиготные мутации в генах PAI-1, ангиотензинконвертирующем ферменте, гетерозиготные мутации в генах гамма-фибриногена, тромбоцитарных гликопротеинов I и III, цитохрома P450, эпоксидредуктазы витамина К).
Следующая госпитализация проведена для оценки эффективности терапии. Наблюдалась положительная динамика: отсутствие алопеции, уменьшение геморрагической сыпи, уменьшение протеинурии (0,206 г/сут).
В дальнейшем при наблюдении - положительная динамика: отсутствует геморрагический синдром, отсутствует протеинурия. При контрольном УЗИ - увеличение показателей реканализации глубоких вен. Сохраняется повышение волчаночного антикоагулянта (2,88 с).

Сочетание системной красной волчанки с одним из вариантов генетически детерменированной тромбофилии обусловливает высокий риск тромбообразования у детей разных возрастов. Своевременная диагностика и индивидуальный подбор терапии ведет к значительному снижению рисков развития тромбоэмболических осложнений.

Клинический случай аутосомно-рецессивного поликистоза почек с фиброзом печени, осложнённый портальной гипертензией

Авторы:
Проскурина Валерия Владиславовна
Ермолаева Елизавета Дмитриевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Врождённый фиброз печени является аутосомно- рецессивным заболеванием, приводящим к желудочно-кишечным кровотечениям, вызванным портальной гипертензией и холангиту, ассоциированному с бактериальной инфекцией расширенных внутрипеченочных желчных протоков.
Пациентка К., 14 лет, с 10 лет диагностированы фиброз печени, поликистоз почек, портальная гипертензия, гиперспленизм.
14.02.2017. Жалобы: дважды – стул в виде тёмной крови и носовое кровотечение. Бригадой СМП доставлена в МДГКБ. Анемия II степени (Hb 77 г/л), гиперспленический синдром. Проводилось переливание тромбоконцентрата и эритроцитарной массы. 16.02.2017. переведена в гастроэнтерологическое отделение для дообследования. На ЭГДС - язвенный эзофагит, варикозно расширенные вены пищевода 1-2 ст. На УЗИ - гепатомегалия, перипортальный фиброз, спленомегалия, в малом тазу скопление свободной жидкости 160мл, в паранефральной клетчатке 13мл, поликистоз почек. Проводилась антацидная терапия, гемостатическая и инфузионная терапии. Назначены препараты железа, урсодезоксихолевая кислота, эссенциальные фосфолипиды с рекомендациями по их приему длительно, выписана в состоянии средней тяжести.
Госпитализация 07.04.2018 в ОРИТ с геморрагическим шоком 1 ст. По витальным показаниям 08.04.2018 операция Сугиура, спленэктомия и фундопликация по Ниссену. 13.04.18 торакоцентез. 24.04.18 осложнение - тромбоз верхней брыжеечной вены. Антикоагулянтная терапия, выписана в состоянии средней тяжести.
13.07.18 поступила в плановом порядке в отделение гематологии для контрольного обследования по поводу тромбоза. Состояние с положительной динамикой, целевой уровень анти-Ха-Активности в пределах заданных параметров. В удовлетворительном состоянии выписана домой.
11.09.18 Поступила в МДГКБ в плановом порядке для контрольного обследования. Данных за тромбоз брыжеечной вены нет, антикоагулянтная терапия, терапия препаратами железа отменены (Hb 115 г/л). Выписывается домой в удовлетворительном состоянии.
Вывод: для врождённого фиброза печени и поликистоза почек патогенетического лечения в настоящее время не существует. Необходима разработка мультимодальных терапевтических подходов к каждому звену патогенеза индивидуально. Это лучшая стратегия для управления этим тяжелым заболеванием.

Клинический случай пациентки с коморбидным состоянием

Авторы:
Мокрова Александра Владимировна
Маленкова Вероника Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ «МОРОЗОВСКАЯ ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ»

Пациентка А., 17 лет, поступила в отделение экстренной кардиохирургии МДГКБ с диагнозом острый венозный тромбоз подключичной вены, подозрение на дебют системного заболевания.
Из анамнеза заболевания: 26.08.18 появились боли в горле, а через 2 дня – распространяющаяся по телу пятнистая сливная сыпь. Госпитализирована в ДГКБ св. Владимира, получала терапию дексаметазоном и супрастином с положительной динамикой. После выписки - рецидив сыпи, появление ангионевротических отеков, самостоятельно делала в/м инъекции дексаметазона - без эффекта. Появились летучие боли в коленных и голеностопных суставах. В частной клинике проведен курс плазмафереза. В связи с отсутствием эффекта от процедуры госпитализировалась в ДГКБ им. Башляевой. В схеме лечения: дексаметазон, антигистаминные препараты. Обнаружено болезненное уплотнение в левой надключичной области, расцененное как отек мягких тканей. В связи с нарастанием болей, отека и отсутствием терапии, направленной на их устранение самовольно покинула отделение. В частной клинике проведено УЗИ - выявлен тромбоз левой подключичной вены, экстренно доставлена бригадой СМП в МДГКБ.
Из анамнеза жизни: хронический тонзиллит; прием КОК с целью регуляции менструального цикла в течение года до 21.08.18.
При поступлении - жалобы на боли и отек в области левого надплечья, ощущение покалывания, онемения по всему телу, боли в суставах.
Проведено УЗИ вен системы верхней полой вены (ВПВ) : подтверждены эхографические признаки тромбоза подключичной и яремной вены слева. На КТ с в/в контрастированием: тромбоз левых подключичной, плечевой, внутренней яремной, брахиоцефальной вен, непарной вены. По данным ЭХО-КГ – незначительный выпот в перикарде.
В биохимическом анализе крови: повышение АЛТ, ГГТ.
В коагулограмме: повышение АЧТВ, протеина С, D-димера.
ИФА – диагностика инфекций: повышенный титр IgM к Mycoplasma pneumoniae.
Выставлен диагноз: основной – Острый венозный тромбоз; сопутствующий – Острый перикардит, малый выпот. Хроническая идиопатическая крапивница, ангиоотеки. Острая микоплазменная инфекция.
Проводилась терапия гепарином с последующим переходом на фрагмин под контролем коагулограммы, диклофенаком, антигистаминными препаратами (супрастин, дезлоратадин) преднизолоном, замененным на монтелукаст в связи постоянным рецидивированием сыпи, алмагелем, антибиотикотерапия макропеном и цефтриаксоном.
На фоне проводимой терапии отмечалось появление кровотока в отдельных участках затромбированных вен, купирование аллергической сыпи, исчезновение выпота в полости перикарда. В ходе диагностического процесса были исключены системные заболевания ввиду отсутствия лабораторных маркеров аутоиммунных процессов.
В связи с подбором адекватной терапии выписана на амбулаторное долечивание с обязательным приемом фрагмина не менее 3 мес., дезлоратадина, монтелукаста , гидроксизина. Рекомендованы контроль АНФ и антител к ДНК для подтверждения отсутствия или выявления аутоиммунных процессов, проведение УЗИ вен системы ВПВ, ЭХО-КГ.
В клинической практике врач часто встречается с коморбидными состояниями у пациентов. Сочетание нозологий затрудняет диагностический поиск, усугубляет тяжесть состояния, приводит к полипрогмазии с возрастанием вероятности развития побочных эффектов.
У данной пациентки помимо коморбидного состояния, отягощающим фактором могло послужить активное самолечение, вероятно исказившее симптоматику и продлившее подбор эффективной терапии.

Случай гематогенной тромбофилии у ребёнка до года

Авторы:
Брызгалина Светлана Юрьевна
Милёхина Мария Юрьевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
Морозовская Детская Городская Клиническая Больница

Гематогенная тромбофилия - это наследственно обусловленная или приобретённая предрасположенность к формированию тромбов в просвете кровеносных сосудов. Тромбофилия не является заболеванием как таковым, а представляет собой состояние, которое в сочетании с факторами риска приводит организм в состояние повышенной тромботической готовности, которое при воздействии провоцирующих факторов многократно увеличивает вероятность возникновения тромбов.
Ребенок А. (12.09.16). На скрининговом УЗИ матери во время беременности выявлен врожденный порок сердца (ВПС): транспозиция магистральных сосудов, дефект ДМЖП. 22.09.16 ребенку проведена операция артериального переключения с пластикой ДМЖП. Послеоперационный период протекал с осложнениями в виде тромбоза правой яремной вены и развития синдрома верхней полой вены (ВПВ), в связи с чем 04.10.16 была проведена тромбэктомия из ВПВ, правого предсердия, поперечной и правой подключичной вены, а так же установлена ксенозаплата ВПВ. Данных об антикоагулянтной терапии и профилактике нет, со слов мамы, применялись аспирин и фолиевая кислота в течение месяца. В октябре 2016 года мальчик перенес острую недостаточность мозгового кровообращения по ишемическому типу с геморрагической трансформацией в бассейне левой задней мозговой артерии. В ноябре 2016 года пациент выписан на терапии аспирином.
В январе 2017 года отмечалось ухудшение состояния, при госпитализации диагностирована двухсторонняя пневмония, по Эхо-КГ — тромбоз правого предсердия (вегетации). Проводилась антибактериальная терапия и терапия фрагмином в течение недели.
В феврале 2017 года — ухудшение, тромбоз верхней полой вены, нельзя было исключить ТЭЛА. Проводилась в/в инфузионная терапия гепарином, после улучшения состояния пациент переведен на лечение фрагмином 150ЕД/кг 1 раз в сутки или через день.
При обследовании в отделении гематологии было выявлено пограничное снижение активности протеина С (РС) 52% и антитромбина III (АТIII) 58%, гетерозиготное носительство генетических полиморфизмов генов интегрина альфа 2 и генов фолатного обмена (метионин синтаза редуктаза, метилентетрагидрофолатредуктаза).
26.09.18 был госпитализирован в МДГКБ для обследования и коррекции терапии. На момент обследования снижения активности РС и АТIII не выявлено, гетерозиготное носительство протромботических полиморфизмов генов интегрина альфа 2 и генов фолатного обмена (метионин синтаза редуктаза, метилентетрагидрофолатредуктаза) подтверждено. Также проведено обследование родственников ребёнка, которое выявило, что тетя мальчика по материнской линии имеет те же генетические полиморфизмы генов интегрина альфа 2 и генов фолатного обмена (метионин синтаза редуктаза, метилентетрагидрофолатредуктаза). Из МДГКБ ребёнок выписан 12.10.18 на терапии фрагмином 170 ЕД/кг п/к один раз в день.
На примере данного клинического случая видно, что гематогенная тромбофилия может манифестировать в очень раннем возрасте при наличии провоцирующих факторов (в данном случае большая операция на сердце). Следовательно, в случае выявления рецидивирующих тромботических осложнений у пациентов, перенёсших оперативное вмешательство, необходимо как можно быстрее исключить данную патологию, так как задержка в постановке диагноза гематогенной тромбофилии может стать фатальной для пациента.

Клинический случай ребенка с синдромом Сотоса

Авторы:
Гребенникова Мария Александровна
Мудрова Екатерина Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Амирханова Дженнета Юнусовна
ФГБУ НЦАГиП им. Кулакова

Актуальность. Синдром Сотоса (церебральный гигантизм) – редкое спорадическое (иногда аутосомно-доминантное) генетическое заболевание, характеризуется ускорением темпов роста как внутриутробно, так и постнатально, долихоцефалией, отличительными чертами лица и непрогрессирующими неврологическими расстройствами с умственной отсталостью. Проявляется сразу после рождения нарушением дыхания и сосания, мышечной гипотонией, задержкой моторного развития. Более редкие симптомы – эпилептические припадки, косоглазие, врожденные пороки сердца, опухоли (нейробластома, острый лимфобластный лейкоз и др.). Болезнь в 90% случаях вызывается мутацией в гене NSD1, поражает равноценно как мальчиков, так и девочек по всему миру. Частота встречаемости – 1 на 100000, в литературе описано около 300 случаев.
Цель клинического разбора – ознакомиться с данной патологией.
Клиническое наблюдение. Пациент И., 3 года. Вес при рождении 4385 г., длина тела 58 см, родоразрешение путем кесарева сечения (крупный плод), по шкале APGAR 8/8 баллов. На 7 минуте жизни – нарастание дыхательной недостаточности, переведен в ОРИТН, респираторная терапия методом CPAP 16 часов. На 2-е сутки жизни переведен в отделение патологии новорожденных, выписан на 26 сутки жизни. По результатам обследования выявлено: выраженный синдром угнетения ЦНС, диффузная мышечная гипотония, отсутствие рефлексов периода новорожденности, множественные стигмы дизэмбриогенеза (воронкообразная грудная клетка, прогнатизм, долихоцефалия, гипертелоризм, диспластичные ушные раковины), вентрикуломегалия, множественные кисты сосудистых сплетений, Mega cysterna magna. Ребенок консультирован неврологом в динамике, отмечались ускоренные темпы роста, страбизм, гипомимия, мышечная гипотония, задержка моторного развития (в 4 месяца редко прослеживает за игрушками, в 7 месяцев не держит голову, в 9,5 месяцев не сидит). Диагноз «синдром Сотоса» ребенку был поставлен в 9,5 месяцев после выявления гетерозиготной мутации в 5 экзоне гена NSD1.
Заключение. В педиатрической практике нередко встречаются дети с ускоренными темпами роста, которые зачастую вызваны врожденными нарушениями. При этом возможно сочетание с умственной отсталостью. Одним из ярких примеров такого сочетания – синдром Сотоса.

Поздняя диагностика гипопроконвертии у мальчика-подростка

Авторы:
Коченкова Мария Юрьевна
Найко Татьяна Викторовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – К.м.н., Доцент
Морозовская ДГКБ

АКТУАЛЬНОСТЬ
Интерес данного клинического случая связан с его относительной редкостью (1: 500000 населения). В 60% случаев течение заболевания асимптомное. Поводом для идентификации диагноза является кровотечение или случайное обнаружение повышения протромбинового времени в коагулограмме.
ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ
Мальчик К.,13 лет. Anamnesis vitae: не отягощен. Anamnesis morbi: эпизодические боли в животе, бледность, слабость, головокружения. Семейный анамнез не отягощен. Мальчик профессионально занимается футболом. В общем анализе крови от 26.06.18 анемия средней тяжести - Hb 85 г/л (N 110-150 г/л), Ht 24.1% (N 35-48%), RBC 2,94*10^12/л (N 4-5,20*10^12/л), анализ кала от 25.06.18 на скрытую кровь положительный. В коагулограмме от 27.06.18 протромбиновое время 76,8 сек (N 9,4-13,5 сек), АЧТВ 24,5 (N 28-43 сек), протромбиновый индекс по Квику 8,4% (N 70-140%), МНО 8,31 (N 0,75-1,25). В коагулограмме от 03.07.18 обнаружен дефицит VII фактора - 2,10% (N 50-150%). В общем анализе крови от 04.07.18 макроцитоз,гипохромия. В биохимическом анализе крови от 27.06.18 сидеропения (Fe - 2,0 мкМоль/л при N 9,0 - 21,5 мкМоль/л). Проведенное эндоскопическое исследование показало наличие единичных геморрагических эррозий в теле желудка с пристеночными филаментами солянокислого гематина.
ВЫВОДЫ
Пациенту необходима гемостатическая терапия концентратом фактора VII. Вследствие эрозивно-геморрагического гастрита и коагулопатии противопоказан прием аспирина и производных салициловой кислоты. Рекомендуется избегать ситуаций, связанных с высоким риском травм, в том числе занятия контактными видами единоборств, игр с тяжелым мячом, занятий на спортивных снарядах, и т.д. При решении вопроса о возможности занятия тем или иным видом физической деятельности необходимо учитывать тяжесть заболевания. Пациентам с постгеморрагическими и дефицитными анемиями необходим анализ коагулограммы для исключения наследственного характера заболевания.

Пиридоксин-независимая форма гомоцистинурии у сибсов

Авторы:
Гостюхина Анастасия Дмитриевна
Сас Дарья Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Гомоцистинурия - наследственное заболевание из группы аминоацидопатий, обусловленное нарушением метаболизма серосодержащих аминокислот, в первую очередь метионина. Относится к классу редких (орфанных) заболеваний. Обусловлено мутацией в гене CBS (цистатионин-бета-синтазы). Медико-генетический риск повторения заболевания в семье составляет 25%.
Актуальность и наглядность данного клинического случая связана с частым развитием у больных тромботических осложнений и важностью ранней диагностики.
В Морозовскую ДГКБ поступил ребенок Д., 9 лет, с диагнозом ОНМК по ишемическому типу, в анамнезе отставание в психомоторном развитии, подвывих хрусталиков обоих глаз, симптоматическая эпилепсия.
При проведении МРТ головного мозга выявлена МР-картина достаточно симметричных зон ишемического инсульта в бассейне центральных и терминальных ветвей задних мозговых артерий, отсутствие кровотока в левых задней мозговой и позвоночной артериях, в проксимальных отделах правой задней мозговой и правой задней соединительной артерий. Мальчик был проконсультирован генетиком, было рекомендовано дообследование; уровень гомоцистеина составил 113,45 мкМоль/л (норма - 4,30 - 11,10). Д. был переведен в отделение наследственных нарушений обмена веществ вместе с младшим братом О., 5 лет. У О. в анамнезе также отставание в психомоторном развитии, подвывих хрусталика, уровень гомоцистеина при поступлении - 122,21 мкМоль/л. Обоим назначена терапия - витамины B6, B12, фолиевая кислота. При генетическом обследовании Д. частых мутаций в гене CBS не выявлено, при полном анализе - патогенная мутация и нонсенс-мутация (не описана в базе данных по мутациям и полиморфизмам, высоковероятно, является патогенной). Через 2 месяца уровень гомоцистеина у Д. составил 92,60 мкМоль/л, у О. - 112, 47 мкмоль/л. С учетом клинико-анамнестических данных Д. был поставлен диагноз — Классическая гомоцистинурия, обусловленная мутациями в 10 экзоне гена CBS в компаунд-гетерозиготном состоянии, пиридоксин-нечувствительная форма; О. - Классическая гомоцистинурия, пиридоксин-нечувствительная форма. В семье есть третий ребенок — девочка, 3 года, развивается по возрасту.
Лечение гомоцистинурии — пожизненная низкобелковая диета, витамин B6, препараты бетоина. Прогноз заболевания относительно благоприятный при ранней диагностике и метаболическом контроле.

Семейный случай Х-сцепленной лейкоадренодистрофии с ранней диагностикой заболевания у Сибса в отсутствии клинической симптоматики

Авторы:
Алиев Аршад Мирзали оглы1
Сидорова Юлия Альбертовна2
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ФГБУ «НМИЦ ЭНДОКРИНОЛОГИИ» Минздрава России

Научный руководитель:
Карева Мария Андреевна – к.м.н.
ФГБУ «НМИЦ ЭНДОКРИНОЛОГИИ» Минздрава России

Х-сцепленная лейкоадренодистрофия (Х-АЛД)— наследственное заболевание из группы пероксисомных болезней, обусловленное мутациями в гене ABCD1. Х-АЛД характеризуется прогрессивной демиелинизацией нервных волокон, надпочечниковой недостаточностью и избыточным накоплением очень длинноцепочечных жирных кислот (ОДЦЖК).
Ребенок В., поступил в ФГБУ НМИЦЭ в 5 лет. Из анамнеза: полгода назад появились жалобы на слабость, недомогание, эпизоды рвоты. Был госпитализирован в стационар по месту жительства с диагнозом метаболический кетоацидоз, диспепсия, было проведено лечение. Через 2 месяца появились боли в животе, многократная рвота, установлен диагноз язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, при проведении инфузионной терапии развились тонические судороги. Ребенок был переведен в ОРИТ, где отмечались рецидивирующие желудочно-кишечные кровотечения. В тяжелом состоянии ребенок был переведен в РДКБ (г.Москва).
При обследовании отмечалось повышение АКТГ до 6774 пг/мл, снижение кортизола до 39,4 нмоль/л, гипонатриемия (130 ммоль/л), был установлен диагноз хроническая надпочечниковая недостаточность, назначена заместительная гормональная терапия (гидрокортизон 128 мг/м2). По поводу желудочно-кишечного кровотечения была проведена лапаротомия : было обнаружено множественное эрозивно-язвенное поражение желудочно кишечного тракта, что, возможно, являлось следствием длительного соль-теряющего синдрома.
При поступлении в ФГБУ НМИЦЭ отмечались жалобы на нарушение глотания, нарушение речи.
Было проведено МРТ головного мозга, выявлены очаги понтинного и экстрапонтинного миелинолиза, что было расценено, как последствия диснатриемии.
Учитывая возраст и пол ребенка, наличие надпочечниковой недостаточности, было проведено исследование ОДЦЖК в сыворотке крови, отмечалось их повышение. По данным молекулярно-генетического исследования выявлена мутация в гене ABCD1 - p.Arg257Stop. Данная мутация была обнаружена у младшего брата и мамы пациента.
Был установлен диагноз Х-сцепленная лейкоадренодистрофия, детская церебральная форма, назначено симптоматическое лечение.
Выводы: данный клинический случай демонстрирует быстрое развитие неврологических симптомов после манифестации надпочечниковой недостаточности, с нетипичной локализацией очага димиелинизации по данным МРТ, а также раннюю диагностику Х-АЛД у младшего брата в отсутствии клинической симптоматики. Молекулярно- генетическое исследование необходимо проводить всем членам семьи, где установлен данный диагноз с целью раннего поиска больных и носительниц мутации.

Тромбоцитопения как «маска» системной красной волчанки

Авторы:
Пелецкая Ксения Николаевна
Сугробова Елизавета Михайловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент
ГБУЗ МДГКБ ДЗМ

Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, основой которого является генетически обусловленный синтез органоспецифических аутоантител с развитием иммунновоспалительного поражения тканей и внутренних органов. Преимущественно патология встречается у девочек и женщин, а дебют заболеваемости приходится на 15-20 лет.
У пациентки О., 10 лет (23.06.2008 года рождения) на протяжении трёх лет отмечались носовые кровотечения, возникающие на фоне физической нагрузки, купируемые тампонадой. В феврале 2018 года при обращении к хирургу по поводу диспепсических расстройств впервые была выявлена тромбоцитопения (16х10*9 /л), и с предварительным диагнозом «Тромбоцитопеническая пурпура» девочка была переведена в гематологическое отделение МДГКБ. На фоне терапии глюкокортикостероидами (ГКС) достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия.
В мае 2018 года после отмены ГКС появились жалобы на боль в лучезапястном суставе и пяточной кости. По лабораторным данным признаков воспаления не было, симптомы прошли самостоятельно. В июне 2018 года возникла петехиальная сыпь на внутренней поверхности плеч, экхимозы в области нижней трети бедер и коленных суставов. В ОАК от 21.06.2018 г. - тромбоциты 38х10*9/л, ОАК от 02.07.2018 г. - тромбоциты 28х10*9/л. 3.07.2018 г. была доставлена бригадой СМП в МДГКБ и госпитализирована в гематологическое отделение с диагнозом «Хроническая иммунная тромбоцитопеническая пурпура, криз. Кожно-геморрагический синдром». Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном с положительным эффектом.
С 09.07.2018 г. по 13.07.2018 г. у ребенка развился двусторонний катетер-ассоциированный окклюзионный тромбоз кубитальных вен и правой латеральной наружной вены. На фоне проведённой терапии гепарином в/в инфузией и фрагмином тромбы лизировались.
Иммунологически был выявлен волчаночный антикоагулянт (+), и пациентка переведена в отделение ревматологии с подозрением на СКВ. По клинико-лабораторным данным в крови РФ 5,8, IgA 76 мг/дл, IgG 1688 мг/дл, АТ к двуспиральной ДНК (+), АТ к кардиолипину (+).
По результатам обследования девочке подтвержден диагноз «Системная красная волчанка, умеренной активности, с поражением кожи. Вторичный антифосфолипидный синдром. Вторичная тромбоцитопения». Проведена патогенетическая терапия преднизолоном из расчета 1/мг/кг/сут, плаквенилом 200 мг/сут, фрагмином (5000) 0,13 мл/2 р/сут, симптоматическая терапия. На фоне лечения состояние с выраженной положительной динамикой.
Несмотря на статистические данные о высокой встречаемости СКВ после 15 лет, важно не пропустить это тяжёлое заболевание в более раннем возрасте. Своевременная диагностика и лечение необходимы для достижения длительной ремиссии. Сложность связана с многообразием клинических проявлений, требующих проводить дифференциальную диагностику с десятками заболеваний. Данный клинический случай наглядно демонстрирует продолжительный диагностический поиск основного заболевания, скрывающегося под разными «масками», одной из которых является тромбоцитопения.

Диагностический путь туберкулеза

Авторы:
Киселевич Анна Валентиновна
Шилкин Илья Владимирович
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

Ребенок 6 мес., БЦЖ-М в роддоме, рубец 3 мм. Заболел остро: рвота 4-5р/д, субфебрильная лихорадка. Лечился 19 дней: ротавирусная инфекция. Продолжала лихорадить, сохранялась упорная рвота. На КТ ГМ - смешанная гидроцефалия. В ликворе - лимфоцитарный цитоз до 1432/3, повышение белка, снижение глюкозы. ПЦР ликвора - ДНК МБТ. На Р-грамме ОГК - изменения в пр. легком и ВГЛУ. Диагноз: Туберкулез множественных локализаций: Туберкулезный менингоэнцефалит. ПТК S3 правого легкого, фаза инфильтрации и распада.
В МНПЦ БТ, состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики, интоксикации. В крови: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз с п/я сдвигом, ретикулоцитоз, ускорение СОЭ; б/х крови: снижение уровня белка, сывороточного железа; T-SPOT.TB - «+». Мазок из зева (ПЦР) - ДНК МБТ. Ан. ликвора - КУМ 3 в 100 п/зр, ПЦР - ДНК МБТ. Проведена ПТХТ.
Через 1,5 месяца лечения исследование на оппортунистические инфекции - обнаружена ДНК цитомегаловируса. Дз: Манифестная цитомегаловирусная инфекция с поражением ЦНС, легких, мочевыводящих путей. Мать во время беременности перенесла ЦМВ инфекцию, пролечена. Ребенку проведен курс лечения ЦМВ - положительная динамика со стороны ликвора и неврологического статуса.
Через 4 месяца серия генерализованных бессудорожных припадков. В ликворе цитоз до 656/6, повышение белка, снижение сахара. КТ ОГК - частичное рассасывание диссеминации, уменьшение участка консолидации в S3 пр. легкого, закрытие полости деструкции. КТ головы - туберкуломы в больших полушариях и среднем мозге, внутренняя гидроцефалия. Анализ крови - повышение ДНК ЦМВ. Ухудшение состояния через 6 месяцев: лихорадка, генерализованные тонико-клонические судороги, одышка, тахикардия. Положительный симптом Грефе, в течении туберкулезного процесса на КТ ОГК положительная динамика. КТ ГМ: патологические очаги, преимущественно в области базальных ганглиев, внутренняя гидроцефалия. Ухудшение состояния связано с нарастанием внутренней гидроцефалии из-за туберкулезного менингоэнцефалита на фоне ЦМВ-инфекции и нарастанием явлений гипертензионно-гидроцефального синдрома. Нейрохирург: отек ДЗН, нарастание внутренней гидроцефалии, преимущественно боковых желудочков, окклюзия на уровне оральных отделов сильвиева водопровода. Дз: Течение специфического менингоэнцефалита (ТБ этиологии). Окклюзионная гидроцефалия с признаками нарастания внутренней водянки. Отек ДЗН. Проведено вентрикуло-перитонеальное шунтирование, установка резервуара Оммайя. На 4 сутки снова переведен в МНПЦ БТ. Состояние улучшилось, нормализовался ликвор, ребенок стал более активным, приобрел новые двигательные навыки, улучшился аппетит. Ликвор: цитоз от 18 до 42/3 преимущественно за счет лимфоцитов, глюкоза 1,6-2,3, белок 0,38-0,52, давление снизилось.
Лечение продолжено по месту жительства. Диагноз: Туберкулез множественных локализаций: Туберкулезный менингоэнцефалит, течение. ПТК S3 правого легкого, фаза начала кальцинации, МБТ (-). Туберкулез периферических лимфоузлов правой подмышечной группы, фаза кальцинации. Осложнения: Окклюзионная гидроцефалия. Состояние после установки резервуара Оммайя. Симптоматическая фокальная эпилепсия. Сопутствующий диагноз: Манифестная ЦМВ-инфекция с поражением ЦНС, легких, мочевыводящих путей - рецидивирующее течение. Тяжелое волнообразное течение связано с манифестацией цитомегаловирусной инфекции у ребенка с генерализованным туберкулезом.

Клинический случай генеральной БЦЖ-инфекции

Авторы:
Бебенина Анастасия Александровна
Приволжский исследовательский медицинский университет

Научный руководитель:
Сутягина Дина Андреевна – К.м.н.
Приволжский исследовательский медицинский университет, кафедра фтизиатрии им. И.С. Николаева
Барболина Светлана Федоровна
Приволжский исследовательский медицинский университет

Введение
В Российской Федерации наблюдается снижение охвата вакцинацией БЦЖ в роддомах с 89,1% в 2005 г. до 81,4% в 2017 г. Отказываются от проведения вакцинации из-за возможных осложнений 40% родителей. Несмотря на снижение с 2005г. по 2017 г. числа поствакцинальных осложнений БЦЖ в 7 раз, тяжелые осложнения выявлены у 38 детей в 2017г.
Клинический случай:
Пациент Е. Родился 25.03.18г. от 4 беременности, 3 родов. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Развитие без особенностей. Вакцинация в роддоме БЦЖ-М (28.03.18). Отказ родителей от других прививок.
Госпитализирован 14.08.18г. в НОДКБ по поводу анемии тяжелой степени, неуточненной этиологии; белково-энергетической недостаточности 3 степени; МАРС; ППЦНС. При осмотре выявлен острый подмышечный левосторонний лимфаденит. УЗИ левых подмышечных лимфоузлов: размер 31мм*21мм; объём 10 см^3; однородные; выраженный кровоток. Заподозрен БЦЖ-ит. Ребенок дообследован: проба Манту с 2 ТЕ – папула 13 мм; ДСТ – отрицательный. КТ органов грудной клетки от 10.09.18г.: КТ-картина диссеминированного процесса в легких. Проведено вскрытие и дренирование гнойного очага в левой подмышечной области 11.09.18 г., взят материал на бактериологическое исследование. В связи с подозрением на генерализованную БЦЖ-инфекцию ребенок переведен в НОКПД. КТ органов грудной клетки от 20.09.18г.: картина диссеминированного процесса в легких по распространенности соответствует двусторонней полисегментарной неспецифической пневмонии, нестабильный процесс, двусторонняя аксиллярная лимфоаденопатия с признаками лимфаденита слева. В биопсийном материале из очага в левой подмышечной области методом ПЦР обнаружены ДНК комплекса МБТ, M. bovis BCG, GX – R чувствительные. С учетом консультации иммунолога уставлен диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние – дефект фагоцитоза. Хроническая грануломатозная болезнь. Генерализованная БЦЖ-инфекция. Левый подмышечный лимфаденит.
Ребенок переведен в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева на обследование. Исследование оксидативного взрыва нейтрофилов (бурст-тест, Phagoburst) от 20.10.2018г. - отмечается критическое снижение активности оксидативного взрыва в нейтрофилах. Молекулярно-генетическое исследование от 29.10.18г.: выявлена мутация в гене CYBB (мутация в гене CYBB c.!94T>G, p.Met65Arg в гемизиготном состоянии). Данная замена описана в научной литературе и ассоциирована с хронической гранулематозной болезнью. КТ органов грудной клетки от 24.10.18г: картина двусторонней полисегментарной пневмонии; конгломерат увеличенных лимфатических узлов в левой подмышечной области. Установлен диагноз: Первичный иммунодефицит: хроническая гранулематозная болезнь, Х-сцепленный вариант (мутация в гене CYBB c,194T>G, p.Met65Arg в гемизиготном состоянии). Осложнения: Генерализованная БЦЖ-инфекция с поражением подмышечных лимфоузлов, внутригрудных лимфоузлов, легких. Рекомендации: единственным куративным методом лечения основного заболевания является проведение аллогенной трансплантации гематопоэтических стволовых клеток. Лечение генерализованной БЦЖ-инфекции: изониазид, таваник, рифампицин и этамбутол.
Вывод: Редким и опасным для жизни ребенка, является развитие генерализованной БЦЖ-инфекции. Этот медленно развивающийся процесс, не поддающийся лечению противотуберкулезными препаратами, приводит ребенка к гибели в течение 2,5-3 лет после вакцинации БЦЖ. Однако в мире зафиксировано всего лишь около 300 таких тяжелых осложнений.

Клинический случай впервые выявленного аутоиммунного тиреотоксикоза с диффузным зобом у пациентки с болезнью Дауна

Авторы:
Заваркина Анна Александровна
ФГБОУ ВО Петрозаводский государственный университет (ПетрГУ)

Научный руководитель:
Варламова Татьяна Валентиновна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Петрозаводский государственный университет (ПетрГУ)

Актуальность обусловлена повышенным риском развития аутоиммунных эндокринопатий у детей с генетическими синдромами по сравнению с популяцией.
Целью является описание манифестации б. Грейвса на фоне б. Дауна, ассоциированной с множественными патологиями.
Девочка М, 8 л, наблюдалась в центре детской эндокринологии и гастроэнтерологии ГБУЗ ДРБ г.Петрозаводска с диагнозом аутоиммунный тиреотоксикоз с диффузным зобом, средней тяжести, выявленный впервые.
Сопутствующие заболевания: оперативная коррекция ВПС: АВ канал, полная форма. Резидуальный дефект МЖЖП - 1,5 мм. Сброса крови по МПП нет. Миксоматоз, расщепление передней створки МК. НК - 2-2,5+. Состояние после суживания ЛА, ГД на ЛА - 46-48 мм.рт.ст., недостаточность 1,5+. Умеренное увеличение полости ЛП. Атопический дерматит, детская форма, обострение. Пупочная грыжа. Болезнь Дауна.
Анамнез: отягощенный перинатальный анамнез, ЗВУР, к/с, б. Дауна, ВПС (оперативное лечение в НЦССХ им. Бакулева).
ДН психиатром, неврологом: психоорганический синдром, криптогенная эпилепсия до 12 лет.
С лета 2018 года гипервозбудимость, неустойчивый стул до 4 раз в день. Осмотрена эндокринологом, ТТГ-0,0025 ммЕд/л, св.Т4- 23,4 пмоль/л
Объективно: состояние тяжелое – психоорганический синдром, фенотип б.Дауна, беспорядочная двигательная активность, тонические напряжения руками, грубые голосовые вокализмы. Осмотру мало доступна.
Физическое развитие низкое с ведущим дефицитом веса.
Рост 117 см (-1,8 СО), вес 17 кг (- 19%), ИМТ 12,5 кг/м2 (-2,5 SDFS ИМТ).
Кожа утолщена. Глазных симптомов, тремора – нет.
ЩЖ не увеличена, узлы не пальпируются.
Грудная клетка деформирована – сердечный горб, послеоперационный рубец.
Тоны сердца глухие, ритмичные, грубый систолический шум по левому краю грудины. ЧСС 132 в мин. АД 98/70 мм рт ст.
ЧД – 24 в мин. Дыхание везикулярное, хрипов нет.
Со стороны ЖКТ и МПС - без патологий.
КАК – соответствует возрастным нормам.
Б/х крови - повышение печеночных проб.
Сахар крови– 4,17 ммоль/л.
Гормональные исследования в отделении: 4 день: ТТГ – менее 0,01 мМЕ/мл, Св Т4 – 42,0 пмоль/л, св Т3 – 11,2 пмоль/л; 7 день: АТ - ТТГ – 12,9 МЕ/мл; 14 день: Св Т4 –25,8 пмоль/л, св Т3 – 6,2 пмоль/л, АТ -ТПО – 364 МЕ/мл, кортизол -66,8 нмоль/л.
УЗИ ЩЖ: расположена обычно, ровные, чёткие контуры, структура однородна. Эхогенность диффузно повышена. Сосудистый рисунок усилен. Очаговых изменений нет. Перешеек 2,9мм, ПД 12х16х28 мм, ЛД 14Х16Х-34мм, суммарный объём 6,23 куб. см. ПЩЖ и слюнные железы, лимфоузлы без ультраструктурных изменений. Заключение: Гиперплазия. Диффузные изменения.
ЭХО КГ: КДР 38мм, КСР 21 мм, ФВ 77%, ФУ 45%. Толщина МЖП и задней стенки ЛЖ 5 мм, движения правильные. Сократительная функция удовлетворительная. Допплерография Г/ПЖ 51 мм. рт.ст., МР (3,0+), ТКР (1+), ПР(1,5+)
ЭКГ: Синусовый ритм, тахикардия, ЧСС 100 в мин. Признаки ГЛЖ.
Лечение в стационаре: режим III, ОВД, Преднизолон, Тирозол, Капотен, Супрастин в/м, Энтеросгель
Динамика положительная, поведение упорядоченное, снизилось беспокойство, уменьшилась аллергическая сыпь, кожный синдром рецидивирует. Выписана в стабильном состоянии.
Рекомендации: ДН педиатра, эндокринолога, кардиолога по месту жительства.
Постоянный приём: Тирозол 5 мг утром +2,5 мг. Преднизолон 5 мг по схеме со снижением: первые 3 дня: утро – 2,5 мг, день-2,5 мг. С 4 по 6 день: утром-2,5 мг, с 7 по 12 день - 2,5 мг через день по нечётным и отменить.
Капотен 1/3 таблетки 1 раз утром ежедневно.
Контроль мочи, крови (+ТТГ, св Т4, св Т3, кортизол) через 1 месяц.

Два случая летальных исходов при болезни Кавасаки

Авторы:
Зайнетдинова Джамиля Маратовна
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

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

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром/болезнь Кавасаки) - остро протекающее системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением средних и мелких артерий (артериит), развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. Чаще встречается у детей грудного и раннего возраста. Этиология до настоящего момента не установлена. Предположительным триггером является некий иммунный агент (вирус?), а также аутоиммунные механизмы и генетическая предрасположенность. Имеются данные о 6 генетических локусах, связанных с этим заболеванием.
Эпидемиология СК. Описан впервые Т. Кавасаки в 1967 г. в Японии, где заболеваемость составляет 137,7 на 100 000 детского населения по данным на 2002 г. и 218,6 — в 2008 г. ; в США — 9–19 , на Тайване — 69, в Великобритании — 8 на 100 000 детского населения . Примерно 90–95% заболевших — дети в возрасте до 10 лет, до 85–90% случаев приходится на пациентов младше 5 лет. Наиболее часто болеют младенцы 9–11 мес. Пик заболеваемости приходится на зимне-весенний период.
Самый существенный признак СК- стойкая лихорадка, начинающаяся внезапно, достигая 40 □ С и выше, резистентная к жаропонижающим препаратам. «Диагностический минимум» - 5 дней, обычно держится дольше, иногда на протяжении месяца. На фоне лихорадки в течение первых 10 дней обычно появляются « типичные признаки СК»: сыпь, сухие в трещинах гиперемированные губы, гиперемия и инъецированность склер, плотный отёк и покраснение ладоней и подошв. Одна из проблем диагностики - проявления СК возникают последовательно, вследствие чего , ранние проявления (сыпь, склерит) может быть не зафиксирована.
Девочка З. и мальчик К. поступили в приёмное отделение МДГКБ 21.09.18 и 09.10.18 соответственно. Девочка З., со слов родителей, болела в течение месяца, в анамнезе заболевания: длительная лихорадка до 40 □ С □ 5 дней, сыпь на щеках, спине в течение 1,5 суток, разрешившаяся самостоятельно, изменения ОАК: лейкоцитоз (□20 тыс. ЛЦ), □СОЭ. На момент осмотра активных жалоб не предъявляли, ребёнок был активен, беспокоили сохранявшиеся на фоне приёма 2-ух курсов а/б терапии изменения ОАК (□Лц, СОЭ), «наличие небольшого количества жидкости перикарде» (выявлено в ходе Эхо-КГ). Ребёнок был госпитализирован в кардиологическое отделение МДГКБ. На Эхо-КГ (21.09.18): аневризма левой коронарной артерии, незначительное кол-во свободной жидкости в перикарде, уплотнение листков перикарда. Получала терапию ВВИГ 2 г/кг (22 г) за 24 ч, Фрагмин 0,12 (от 2500) п/к. Смерть (22.09.18) девочки с болезнью Кавасаки, осложнившейся тромбозом аневризмы огибающей ветви ЛКА, развитием ОКС в виде очаговых ИМ, наступила от острой сердечной недостаточности.
Мальчик К., к моменту осмотра в МДГКБ также был болен в течение месяца, в анамнезе: повышение Т до 39 □ С в течение нескольких дней, явления склерита в течение 3 дней, папулёзные высыпания на теле в течение 3-х дней. Находились на стационарном лечение в областной инфекционной больнице им. Н.А. Семашко, г. Курске, получал а/б и симптоматическую терапию. В день обращение в МДГКБ, госпитализирован в 19-ое отделение. ЭХОКГ (09.10.18): умеренное расширение на протяжении ствола ЛКА, большая аневризма (до 12 мм) огибающей ветви ПКА. Проведено лечение: ВВИГ 22 г/курс, аспирин 250 мг*4 р/д, гепарин 0,2 мл, амписид 500 мг * 3 р/д в/в струйно. Смерть (10.10.18) ребёнка с болезнью Кавасаки, осложнившейся обтурирующим тромбозом аневризмы ПКА, огибающей и передней ветви ЛКА и вследствие развитием ОКС, наступила от острой сердечной недостаточности.

Астроцитома головного мозга у беременной: клинический случай

Авторы:
Леонтьева Мария Олеговна
ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России

Научный руководитель:
Фадина Юлия Петровна – к.м.н., ассистент
ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России

В последние десятилетия сохраняется устойчивая тенденция к увеличению как общей онкологической заболеваемости в целом, так и общей заболеваемости опухолями головного мозга в частности (Давыдов М.И., Аксель Е.М. 2006.). Информация об астроцитомах у беременных женщин мало изучена. Данные статистики для различных субъектов РФ в отношении больных злокачественными астроцитарными опухолями отсутствуют. Вся имеющаяся информация основана на единичных, проведенных в рамках диссертационных исследований, работах. Уровень заболеваемости в мире (США) –4.3 на 100 тыс населения у женщин, по данным в РФ – 4.7 у женщин на 100 тыс населения. Данный клинический случай интересен сочетанием астроцитомы головного мозга (в анамнезе), гемангиомы и беременности.
Цель. Показать на примере клинического случая течение беременности и родоразрешение гемангиомы головного мозга.
Материалы и методы. Выписки из истории болезни. Анализ истории болезни пациентки, наблюдающейся в Ленинградской областной клинической больнице.
Результаты. Беременная П., 32 года, 11.10.2017 на 32 неделе беременности поступила в акушерское отделение Ленинградской областной клинической больницы с жалобами на головные боли, головокружение, асимметричность правой половины лица, гемигипотонус.
Из анамнеза жизни установлено, что в возрасте 12 лет у пациентки были жалобы на тошноту, головные боли, потерю сознания. Пациентка обратилась в Педиатрическую академию. По результатам МРТ была диагностирована астроцитома головного мозга в задней черепной ямке. Было проведено хирургическое лечение и последующая лучевая терапия. Через два года произошел рецидив заболевания. Из гинекологического анамнеза выяснено, что менструации с 13 лет, через 30 дней 3-4 дня, регулярные. До наступления первой беременности по поводу бесплодия не наблюдалась. Первая беременность. Настоящая беременность протекала без осложнений, во второй половине беременности, в сроке 27 нед. перенесла ОРВИ. Изменений щитовидной железы не выявлено. В 2017 году при настоящей беременности в 12 нед была консультирована нейрохирургами, по данным МРТ сделан вывод о том, что наиболее вероятно у пациентки имеет место быть гемангиома в задней черепной ямке. В связи с небольшим размером гемангиомы была рекомендована консультация нейрохирургами через месяц после родоразрешения. Был выставлен диагноз : беременность I, 12 нед. Анемия легкой степени. Отёки беременных. Варикозное расширение вен нижних конечностей. Гемангиома головного мозга с локализацией в задней черепной ямке. После консультации пациентки акушером-гинекологом, неврологом, нейрохирургом рекомендовано родоразрешение путём кесарева сечения.
Выводы. В плановом порядке 13 декабря было проведено родоразрешение путем кесарева сечения, родился живой доношенный мальчик с массой 3000 г, с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов. В послеоперационном периоде получала антибактериальную и антианемическую терапию, низкомолекулярные гепарины, симптоматическое лечение. На данный момент наблюдается у нейрохирурга.

Гемолитико-уремический синдром, как одна из ведущих причин развития острой почечной недостаточности у детей

Авторы:
Попова Анастасия Павловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

ГУС - это острое заболевание из группы тромботических микроангиопатий, в продромальном периоде которого часто встречается инфекционно-обусловленная диарея и развиваются гемолитическая анемия, тромбоцитопения, острая почечная недостаточность. У детей с 6 месяцев до 5 лет данный синдром является самой частой причиной острого почечного повреждения.
Мальчик И., 15 месяцев, находился на лечении в МДГКБ с 29.06.18 г. по 2.08.18 г.
Из анамнеза: 26.06.18 после пищевой погрешности - рвота до 2 раз в сутки, диарея до 4 раз, субфебрилитет. На фоне симптоматической терапии 29.06.18 - рвота, диарея, вялость, отказ от воды, анурия около суток. Ребенок был экстренно госпитализирован в МДГКБ.
При поступлении вялый, АД 110/63 мм.рт.ст. Лабораторно: анемия (Hb 72 г/л), тромбоцитопения (PLT 99*109/л), гиперкалиемия, азотемия (мочевина 56,5 мМоль/л, креатинин 663 мкМоль/л), ЛДГ 2585 ед/л. По результатам УЗИ - снижение перфузии паренхимы почек с обеих сторон. В тяжёлом состоянии, за счёт ОПН в стадии анурии пациент был переведён в ОРИТ.
30.06.18 - снижение Hb до 63 г/л, проводилась трансфузия эритровзвеси 15 мл/кг. Объективно на 2.07.18: нарастание дыхательной недостаточности и отечного синдрома до анасарки, появление кровоизлияний в местах инъекций, иктеричность кожных покровов. На УЗИ от 5.07.18: признаки гепатоспленомегалии, обеднение кровотока в паренхиме почек.
В течение длительного времени состояние ребенка оставалось тяжёлым, с 2.07.18 по 4.07.18 мальчик находился на ИВЛ, анурия сохранялась 12 дней. Проводилась инфузионная, антибактериальная (цефтриаксон 100 мг/кг 2 р/сут), гепаринотерапия (100 Ед/кг/сут), гипотензивная терапия и сеансы продолжительной вено-венозной гемодиафильтрации. На фоне проводимой терапии отмечалось клиническое улучшение, нарастание уровней Hb, PLT, снижение азотемии и ЛДГ.
На фоне заместительной почечной терапии отмечалась положительная динамика в виде снижения азотемии и уменьшения отечного синдрома, но наблюдалось повышение АД до 140/90 мм.рт.ст. и стойкая анурия. По УЗДГ—признаки нормализации перфузии паренхимы почек с обеих сторон.
Восстановление диуреза произошло 12.07.18, в ОАМ: протеинурия (3 г/л), эритроцитурия (10 кл/мкл).
На 26 сутки от начала заболевания состояние стабилизировалось, ребенок был переведён в педиатрическое отделение. Сохранялись артериальная гипертензия на фоне приема амлодипина, азотемия с последующей нормализацией показателей.
2.08.18 ребенок был выписан под наблюдение участкового педиатра и нефролога с диагнозом: ГУС. ОПН в стадии восстановления диуреза. Артериальная гипертензия. Анемия средней тяжести.
Целью данного клинического разбора стало описание тактики ведения пациента с тяжелым течением ГУС и положительной динамикой состояния на фоне терапии, что является актуальным, поскольку своевременная диагностика и лечение снижают риск трансформации ОПН в хроническую почечную недостаточность.

Случай поздней диагностики миокардита, приведший к смерти ребенка

Авторы:
Розанова Надежда Александровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Симбирцева Анна Сергеевна – кандидат медицинских наук
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова кафедра пропедевтики внутренних болезней педиатрического факультета

В настоящее время миокардит у детей считается достаточно редким и потенциально опасным для жизни воспалительным заболеванием. Последние исследования позволяют утверждать, что примерно в половине всех случаев именно ДКМП является исходом хронического миокардита и как у детей, так и у взрослых. Смертность при остром миокардите у взрослых достигает 20–30%, а у новорожденных –75%.
Пациентка К., 13 лет, находилась в отделении реанимации с 26.09.2017 по 28.09.2017 с диагнозом: Острый миокардит бактериально-вирусной этиологии. СН 2Б ст. Тромб в полости левого желудочка. Сепсис. Левосторонняя нижнедолевая пневмония. Полиорганная недостаточность.
Из анамнеза известно, что в декабре 2016 года, перенесла ОРИ, после чего в январе 2017 года с жалобами на слабость обратилась к детскому кардиологу по месту жительства, при обследовании отмечалось снижение ФВ ЛЖ до 52% и ишемические изменения на ЭКГ, после чего консультирована в Федеральном центре, где был заподозрен диагноз миокардит (?). Далее продолжала наблюдение у педиатра и кардиолога с диагнозом миокардит (?), миокардиодистрофия. Получала противовоспалительную и кардиотрофическую терапию. Родители отказывались от предложенных госпитализаций.
В конце августа перенесла ОРИ к врачу не обращалась, в начале сентября отмечалась слабость, боль в горле, кашель и температура до 38.5оС. Принимала антибиотики, далее отмечала эпизоды тошноты, жидкий стул. 25.09.2017 резкое ухудшение состояния в виде выраженной одышки, усиливающейся в горизонтальном положении. Бригадой СМП доставлена в реанимационное отделение.
На момент поступления состояние тяжелое ЧДД 40 в мин, переведена на ИВЛ (SpO_2 – 60%), АД 60/40 мм рт. ст.
В анализах крови лейкоцитоз 18,5х109/л, АЛТ - 2762 Ед/л, АСТ - 6939 Ед/л, КФК МВ - 155 Ед/л, Тропонин - 0,19 нг/мл, СРБ - 26,7 мг/л, прокальцитонин - 10 нг/мл.
ЭКГ Синусовая тахикардия 135 в мин. Неполная блокада ЛНПГ. Крупноочаговые изменения миокарде нижней, передней стенок. Повыш. ST в V1,V5, I, II, III, AVF.
ЭХО КГ ФВ 7%. Значительная дилатация всех камер сердца. Диффузный гипокинез миокарда желудочков с резким снижением выброса. В полости левого желудочка верхушечно-бокового сегмента визуализируется пристеночный тромб размером 2.5х3.0 см. Умеренная легочная гипертензия.
УЗИ ОБП гепатомегалия, асцит.
Консультирована неврологом, офтальмологом, кардиологом, педиатром, детским хирургом.
Проводимая терапия: инфузионная, антибактериальная, мочегонная терапия, кардиотоническая поддержка. Переливалась плазма и тромбомасса.
Несмотря на проводимую терапию состояние пациентки прогрессивно ухудшалось, для проведения вспомогательных методов кровообращения был собран консилиум. Заключение: терминальная стадия ХСН, учитывая неэффективность проводимой медикаментозной терапии и ее бесперспективность была показана постановка вено-артериального ЭКМО, для чего пациентка была транспортирована в Федеральный центр для возможной трансплантации сердца, где, ее состояние прогрессивно ухудшалось, и наступил смертельный исход.
Данный клинический случай демонстрирует позднюю диагностику миокардита, а именно: плохой сбор анамнеза, отсутствие настороженности врачей в отношении данного диагноза, ошибочная трактовка ишемических изменений миокарда. Поздняя диагностика и отсутствие лечения миокардита, как правило, ассоциирована с неблагоприятным прогнозом.

Персонифицированный подход к лечению пациента с медуллобластомой с учётом молекулярно-биологической характеристики опухоли: описание клинического случая

Авторы:
Сидельников Дмитрий Андреевич
ФГБОУ ВПО МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России

Научный руководитель:
Левашов Андрей Сергеевич – к.м.н., старший научный сотрудник
НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии Н.Н. Блохина» Минздрава России

Из анамнеза: у пациентки Б., 2010 года рождения, заболевание манифестировало с клинической картины окклюзионной гидроцефалии в январе 2017 года. 05.04.2017 проведено оперативное удаление опухоли червя мозжечка с нейрофизиологическим мониторингом. RoMo статус. По данным гистологического заключения – медуллобластома, классический вариант, без амплификации генов C-MYC, N-MYC, без iso17q, мутации в гене TP53. В послеоперационном периоде: церебеллярный мутизм, асептический менингит, тромбоз поперечного и сагиттального синусов, арезорбтивная гидроцефалия. 08.05.2017 установлен вентрикуло – перитонеальный шунт. С 18.05.2017 по 11.07.2017 проведен курс краниоспинальной и локальной лучевой терапии. По данным контрольного МРТ исследования выявлено метастатическое поражение оболочек спинного мозга. С учетом послеоперационных осложнений, данных иммуногистохимического исследования (определения маркеров лекарственной чувствительности / резистентности: экспрессии белков MGMT – 20% (1+), ERCC1 – 0%; TOP2a – 20% (2+), RFC1 – 40% (1+), PD1 – 20% (1+), PDL1 – 70% (2+)) разработана программа индивидуального лечения с применением химиотерапии, эпигенетической, таргетной и иммунотерапии. С 10.08.2017 по 23.10.2017 проведено 3 курса химиотерапии метотрексат, вайдаза, цисплатин, этопозид. При МРТ исследовании от 21.11.2017 выявлен «частичный ответ». В дальнейшем было проведено 3 курса терапии вайдаза / темодал и 1 курс метотрексат / циклофосфамид, на фоне чего отмечалась стабилизация опухолевого процесса. Каждый курс терапии сопровождался развитием менингизма. С марта 2018 года пациентка включена в программу иммунотерапии в виде внутрикожного введения дендритной вакцины и интратекального введения аутологичных CD8+ лимфоцитов. При контрольном МРТ исследовании от 06.06.2018 отмечалась стабилизация заболевания. С 05.07.2018 по 04.09.2018 проведено 5 курсов модифицированной иммунотерапии с использованием внутрикожного введения дендритной вакцины, интравентрикулярного введения гаплоидентичных мононуклеаров (через резервуар Оммайя), внутривенного введения ниволумаба (Опдиво). По результатам МРТ исследования достигнут «полный ответ» на проводимую терапию.
Данный случай демонстрирует важность индивидуального подхода к лечению пациентов с опухолями ЦНС с отягощенным течением заболевания и актуальность определения молекулярно-биологических характеристик опухоли с целью осуществления дополнительных опций терапии (эпигенетической терапии, иммунотерапии), что позволяет получить «полный ответ», несмотря на отсутствие в программе курсов высокодозной химиотерапии с трансплантацией аутологичных гемопоэтических стволовых клеток.

Сложности диагностики опухолей орбиты

Авторы:
Тюрина Елизавета Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Фатеева Ольга Игоревна
НИИ ДОГ РОНЦ

Пациент А. 4 года (07.08.14)
Анамнез:
1. В начале декабря 2017 года – ЧМТ
2. Через 2 недели после ЧМТ - асимметрия в области орбит
3. Обратились к офтальмологу по м/ж, лечения назначено не было, динамическое наблюдение
4. Через 2,5 недели дальнейший рост образования, обратились в РДКБ г. Владикавказ
5. Проведено МРТ головы, орбит. Заподозрено новообразование левой орбиты.
6. Направлены в Институт Бурденко
7. Направлены на консультацию в НИИ ДОГ
8. 26.02.2018 очная консультация
Status localis
выраженный экзофтальм слева, наличие объемного образования, смещение глазного яблока книзу, слезотечение, покраснение, зуд
1. Сцинтиграфия костей от 27.02.2018 - диффузно-повышенное распределение РФП в области левой орбиты
2. УЗИ 28.02.2018 - УЗ-признаки опухоли орбиты
3. РКТ органов грудной клетки от 28.02.2018 – патологии не выявлено
4. Цитологическое исследование 28.02.2018 – патологии не выявлено
Предварительный диагноз: Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата
Госпитализация в НИИ ДОГ 5.03.2018-7.03.2018
МРТ 5.03.2018 - В латеральных отделах левой орбиты объемное образование неправильной формы, с четкими контурами размерами 5,5х2,5х3,9 см. При в/в контрастировании отмечается интенсивное неравномерное накопление к/п. Опухолевые ткани прилежат к левому глазному яблоку без признаков инфильтрации.
6.03.2018 –биопсия образования
Результаты цитологического исследования отпечатков опухоли: немногочисленные бластные клетки средних и крупных размеров с умеренно ядерно/цитоплазматическим соотношением, округлыми ядрами, краевой плазматизацией, в части клеток содержится зернистость.
Заключение: миелоидная саркома
переведен в отделение химиотерапии гемобластозов 07.03.2018
1. Миелограмма 7.03.2018 – бластные клетки 3,4%,
2. ИФТ клеток 7.03.2018 – Бластные клетки (CD34+) 2,9% представлены миелоидными предшественниками (CD117+)
3. Цитогенетическое исследование КМ 7.03.2018 – кариотип 46XY t(8;21)(q22;q22). FISH-исследование: при подсчете 200 ядер в 5 обнаружено t(8;21)
4. Цитологическое исследование от 07.03.2018 (спинно-мозговая жидкость)- Клеток опухоли не найдено
диагноз «Миелоидная саркома»
2 поступление в НИИ ДОГ 16.03.2018 – 28.03.2018
Пересмотр гистологического материала 21.03.2018
Небольшие клетки с незрелой/бластной морфологией с округло-овальными и неправильной/складчатой формы ядрами, примесью зрелых форм эозинофльного ряда гранулоцитарного ростка.
ИГХ: Клетки инфильтрата экспрессируют CD33 , миелопероксидазу, лизоцим, часть CD34-позитивны, TdT – позитивны; отдельные клетки со складчатой формой ядер экспрессируют CD14. Индекс пролиферативной активности Ki-67 50-60%
Интерстициально рассеяны CD117-позитивные тучные клетки, звездчатой формы гистиоциты (CD14+)
Заключение: Морфологическая картина характеризует субстрат миелоидной саркомы/экстрамедуллярный субстрат ОМЛ.
диагноз: Острый миелоидный лейкоз с транслокацией t(8;21)
Выводы: Отсутствие специфических симптомов МЛ, преобладание офтальмологических клинических проявлений, гистологический анализ опухолевого субстрата и цитологическое исследование костного мозга не позволили первоначально установить диагноз МЛ. Основные диагностические признаки, позволившие поставить диагноз ОМЛ – наличие миелоидных предшественников в костном мозге при иммунофентипировании, цитогенетический кариотип 46XY t(8;21)(q22;q22), обнаружение t(8;21) при FISH-реакции

Уникальный случай комбинации двух редких генетических заболеваний обмена (Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность и наследственный гемохроматоз) с динамикой прогрессирования осложнений

Авторы:
Ханюкова Регина Эдуардовна
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

С помощью методов математического анализа можно рассчитать вероятность сочетания двух заболеваний. Известна частота Альфа-1-антитрипсиновой недостаточности (А1АТН), которая составляет 0,5 на 1000 населения (0,05%), из которых 96% приходится на тип PiZZ. Частота наследственного гемохроматоза 1 типа (НГ1) в странах Европы и России составляет 3 случая на 1000 человек (0,3%), 90% из которых приходится на мутацию гена HFE (но структура различна: C282Y в Северной Европе, H63D в России).
Вероятность сочетания А1АТН и НГ1 составляет 0,0000015 (0,015%).
Актуальность: комбинация двух заболеваний, взаимно утяжеляющих течение друг друга, не изучена, методы профилактики цирроза не разработаны. Наличие двух генетических заболеваний с AR типом наследования редкое сочетание, особенно в педиатрии на доклиническом этапе болезней.
Цель: ретроспективно по медицинским документам проследить динамику клинических проявлений и прогрессирования цирроза.
Под наблюдением в течение 12 лет находится девочка с А1АТН PiZZ и гомозиготой H63D.
Девочка А. 15 лет (2003 г.р.), от 1 беременности, протекавшей физиологично, роды в срок, в головном предлежании, масса при рождении 3600 г, рост 52 см. Грудное вскармливание до 1 года 3 месяцев, прикорм введен в 6 месяцев. Были замечены проявления аллергического дерматита на грудном вскармливании. Ранее развитие соответствовало возрасту. С 1,5 лет стала часто болеть: ОРВИ- 4-5 раз в год, фурункулез, конъюнктивит, отиты, в 2 года ветряную оспу, отит с гипертермией до 40 гр., на фоне чего появился обесцвеченный стул, моча оставалась светлой. Была госпитализирована в районную больницу, с диагнозом криптогенный гепатит (цитолиз 3 нормы) направлена в федеральное учреждение на консультацию. С 2006 года наблюдается по поводу пищевой аллергии, лямблиоза кишечника, сладж-синдрома. получала Урсодезоксихолевую кислоту (УДХК), тюбажи с минеральной водой, миотропные спазмолитики с положительным эффектом. На фоне частых ОРВИ сохранялся обратимый подъем АСТ до 2-3 норм, в течении года отмечалась хроническая сидеремия 27-43 ммоль/л, что стало основанием для углубленного исследования, в том числе молекулярно-генетического, снижение альфа-1-антитрипсина- 44% от нижней границы нормы , цитолиз 2 нормы, изолированная сидеремия. Неоднородная паренхима печени, тяжистость печеночного рисунка, уплотнение стенок ветвей воротной вены, выраженная дольчатость при УЗИ, пассаж по протокам при изотопном исследовании замедлен. Было проведено молекулярно-генетическое исследование в гене HFE выявлено H63D/H63D и подтвержден печеночный генотип А1АТН PiZZ мутация.
Получала антиоксидантный коктейль (АЦЦ 200 мг, токоферол, селен, антифбротическую терапию), УДХК, рекомендовано избегать лихорадочных состояний и применять антипиретики. За 12 лет несмотря на клиническую стабильность и нормальные функциональные пробы печени, медленно прогрессирует фиброз с F2 до F3, выраженная неоднородность показателей эластометрии от 7 до 23 кРа.
Из этого следует, что данная проблема требует углубленного исследования, систематического контроля за состоянием таких пациентов и разработки новых методов профилактики.

Легочный криптококкоз у пациента с ревматоидным артритом, развившийся на фоне длительной иммуносупрессивной терапии

Авторы:
Анищенко Максим Олегович[1]
Дубинин Никита Максимович[1]
Звягельская Екатерина Владимировна[1]
Параил Анна Александровна[1]
Азаровская Вера Владимировна[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:
Андрияшкина Дарья Юрьевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Криптококкоз – это воздушно-пылевая инфекция, вызываемая грибами рода Cryptococcus, широко распространенными в окружающей среде, поражающая преимущественно иммунокомпрометированных больных: пациентов, перенесших трансплантацию органов, получавших иммуносупрессивную терапию, ВИЧ-инфицированных. Среди них – больные ревматоидным артритом (РА). В зарубежной литературе описано около 30 случаев криптококковой инфекции, развившейся на фоне РА. Большинство из них связано с приемом антител к ФНО-α, который является ключевым фактором защиты от криптококковой инфекции.
Пациент П. 55 лет в июле 2018 г. поступил в ревматологическое отделение с жалобами на усиление боли и скованность в суставах стоп и кистей, коленных, локтевых суставах, отсутствие эффекта от проводимого лечения. В анамнезе – РА, серопозитивный, ранняя стадия, активность III (DAS28 – 7,97), рентгенологическая стадия I, функциональный класс IV. Дебют заболевания с января 2018 года. Длительная терапия преднизолоном в суточной дозе 30 мг, затем 120 мг внутримышечно, метотрексатом в дозе 15 мг, лефлуномидом – 20 мг, сульфасалазином – 2 г с незначительным эффектом. В апреле того же года при плановой госпитализации на рентгенограмме органов грудной клетки выявлены округлые тени в количестве 3-4, исключен туберкулез и онкопатология. Настоящая госпитализация для определения дальнейшей лечебно-диагностической тактики. При осмотре: одутловатость лица, пастозность нижних конечностей. Опорно-двигательная система: гипотрофия мышц конечностей, ограничение разгибания локтевых суставов за счет болевого синдрома, деформация II и V пястно-фаланговых суставов, III проксимальных межфаланговых суставов обеих кистей, коленных суставов, голеностопных суставов. По другим системам без особенностей. В анализе крови: анемия легкой степени тяжести (гемоглобин 96 г/л), лейкоцитоз со сдвигом влево (лейкоциты – 10,6*109/л, палочкоядерные нейтрофилы – 14%), повышение острофазовых показателей (СОЭ 44 мм/час, С-реактивный белок 245 мг/л), ревматоидный фактор 40,52 МЕ/мл. Микробиологические исследования крови и синовиальной жидкости - отрицательные. Антитела к ВИЧ – отрицательные, антитела к HBSAg – положительные. На УЗИ органов брюшной полости: умеренная гепатоспленомегалия. На компьютерной томограмме органов грудной клетки: разнокалиберные частично кальцинированные очаги, при биопсии – гиалинизированные гранулемы. При микробиологическом исследовании по Граму были выявлены споры, при импрегнации солями серебра – толстостенные муцин-позитивные капсулы криптококка. При латекс-агглютинаци – слабоположительный результат на криптококк. В связи с выявленным криптококкозом был назначен флуконазол 100 мг внутривенно капельно. На фоне проводимого лечения была отмечена положительная рентгенологическая динамика в виде уменьшения размеров очагов в легких.
Представленный клинический случай демонстрирует развитие редкого осложнения РА на фоне иммуносупрессивной терапии преднизолоном, что ранее не было описано в русскоязычной литературе. Необходима клиническая настороженность в отношении грибковых инфекций у пациентов с факторами риска иммуносупрессии.

Трудности диффенциальной диагностики при синдроме дилатационной кардиомиопатии

Авторы:
Мамонова Анастасия Андреевна[1]
Аувинен Сини Тамара[1]
Штемплевская Евгения Вадимовна[1]
Дамбаева Ольга Цыреновна[2]
Джафарова Зарема Болатовна[3]
1ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
2Кафедра факультетской терапии №2 лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
3Отделение функциональной диагностики УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии №2 лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Медведев Иван Дмитриевич – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии №2 лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

В настоящее время дилатационную кардиомопатию (ДКМП) принято рассматривать как синдром, развивающийся в исходе различных заболеваний и проявляющийся дилатацией полостей сердца с возникновением систолической дисфункции. Знание этиологии процесса может быть решающим в определении подходов к терапии.
Пациент И., 45 л. госпитализирован в кардиологическое отделение УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на ноющие боли в межлопаточном пространстве, одышку при минимальной физической нагрузке и в покое, отеки ног и слабость. Пациент часто употребляет крепкие спиртные напитки, курит 20 лет по 1 пачке в день. Наследственность по ОИМ отягощена по отцовской линии.
Из анамнеза известно, что, несмотря на эпизоды повышения АД до 170/100 мм рт.ст. преимущественно в периоды абстиненции, считал себя здоровым, АД регулярно не контролировал, не обследовался. Первые жалобы появились три недели назад, находясь в Астраханской обл. (употребление крепкого алкоголя на рыбалке), отметил симптоматику ОРЗ, в связи с чем самостоятельно начал прием НПВС. В период реконвалесценции появились ноющие многочасовые боли в спине, отеки нижних конечностей и увеличение размеров живота, одышка, прогрессировавшая до ортопноэ. Самостоятельно начал прием фуросемида с незначительным эффектом: отеки ног уменьшились, но сохранялась выраженная одышка, нарушающая бытовую активность.
При поступлении: состояние тяжелое, бледен, диффузный холодный цианоз. Отёки голеней и стоп. Рост 176 см, вес 90 кг, ИМТ 29кг/м2, Т тела 36,6оС. Аускультативно дыхание жесткое, в нижних отделах справа резко ослаблено. Хрипов нет, ЧДД 22/мин. Расширение всех границ сердца. Тоны сердца приглушены, ритмичны, на верхушке выслушивается трехчленный ритм галопа, ЧСС 90/мин, АД 130/100 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень 10х9х8 см, пальпируется на 1 см под краем реберной дуги. Селезенка не увеличена.
У больного с клиническими проявлениями декомпенсации ХСН оставался открытым вопрос о ее этиологии. На основании выявленных на ЭКГ комплексов типа QSV1-V6, был заподозрен ОИМ, протекающий малосимптомно, но нормальные значения тропонина I позволили исключить острое миокардиальное повреждение. В то же время нельзя было исключить ранее перенесенный ИМ. На рентгенограмме ОГК: правосторонний гидроторакс до 7-8 ребра, кардиомегалия. При ЭхоКГ отмечена дилатация всех камер сердца, шарообразная форма полости ЛЖ с его диффузным гипокинезом и снижением ФВ ЛЖ до 20%. МР 2 ст., ТР 2 ст. ДНК основных кардиотропных вирусов (ЦМВ, Эпштейна-Барр, ВПГ-VI типа методом ПЦР не выявлены; отрицательными оказались и АТ к миокарду и АМА, что позволило исключить вирусный миокардит, заподозренный на основании данных анамнеза о перенесенном ОРВИ, и отсутствию очаговых нарушений сократимости при ЭхоКГ.
Для уточнения ишемической природы КМП пациенту проведена МСКТ ЭКГ-синхронизированная коронарография, при которой на фоне диффузного атеросклеротического поражения всех коронарных сосудов выявлен стеноз ПКА до 80-90%, ОВ до 50%. Пациенту рекомендовано проведение инвазивной КАГ и решение вопроса о реваскуляризации.
Таким образом, генез дилатационного поражения миокарда со снижением ФВ ЛЖ до 20%, у курящего и систематически употребляющего алкоголь молодого пациента обусловлен ранним развитием ИБС на фоне многососудистого атеросклеротического поражения коронарного русла, а так же кардиотоксического действия алкоголя и продуктов его метаболизма.

Острый инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения и тромбоэмболия легочной артерии у пациента с сочетанной тромбофилией

Авторы:
Щербакова Екатерина Сергеевна[1]
Борисовская Светлана Васильевна[2]
Паджева Татьяна Михайловна[2]
Лепков Сергей Владиславович[2]
Джобава Элисо Мурмановна[3]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ
3Клиника КредеЭксперто, Москва

Научные руководители:
Резник Елена Владимировна – д.м.н., профессор
ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ
Никитин Игорь Геннадиевич – д.м.н., профессор
ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ

Пациент Б. 45 лет поступил в связи с внезапным появлением болей за грудиной, удушья, потерей сознания. В анамнезе родовая травма, с 10 лет - эпилепсия, постоянно принимает окскарбазепин, паглюферал-3. За месяц до настоящей госпитализации находился на стационарном лечении по поводу эпилепсии с частыми пароксизмальными и вторично генерализованными приступами, двусторонней пневмонии, дыхательной недостаточности, в связи с тяжестью которой проводилась искусственная вентиляция легких (ИВЛ) в течение 5 дней.
При поступлении состояние крайне тяжелое, сопор. Аускультативно влажные разнокалиберные хрипы над всей поверхностью легких. ЧСС 100 в мин. АД 85/45 мм рт.ст.
На ЭКГ: АВ-блокада II степени, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, элевация ST в II, III, aVF, депрессия ST в I, aVL, V4-V6. Гемоглобин 146 г/л, тромбоциты 132*10^9/л. D-димер - 46500 нг/мл, ЛДГ – 8244 МЕ/л, АСТ – 4273 МЕ/л, АЛТ - 2749 МЕ/л, тропонин - 7,1 мкг/л. При эхокардиографии: дилатация правого желудочка (КДР 58 мм), систолическое давление в легочной артерии 70 мм рт. ст. При допплерографии: двусторонний окклюзионный тромбоз задних большеберцовых, суральных, подколенной, поверхностной бедренной вен до общей бедренной вены, без флотации. При коронароангиографии: окклюзия задней боковой ветви правой коронарной артерии, установлен стент. При КТ-ангиопульмонографии: массивная тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА). При КТ головного мозга: выявлены признаки острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу в бассейне терминальных ветвей левой средней мозговой артерии.
В коагулограмме антитромбин III - 3,4% (норма 80%-120%), протеин С - 36,8% (норма 70-140%). Фолиевая кислота - 1,8 нг/мл (норма 3,1-20,5 нг/мл). Обнаружено носительство полиморфизма генов метилентетрагидрофолатредуктазы MTHFR(C677T) и (A1298C), снижения фибринолитической активности крови – мутация SERPINE (5G(-675)4G и увеличения скорости адгезии тромбоцитов – мутация ITGA2(C807T). Мутаций факторов V, VII, VIII, II, интегрина бета-3, фибриногена не выявлено. Протромбин по Квику – 78,2% (70%-130%), фибриноген – 2,9 г/л (1,8-3,5 г/л). Данных на наличие антифосфолипидного синдрома, шизоцитоза не выявлено.
Пациент находился на ИВЛ в течение 2 суток, на инотропной поддержке в течение 18 суток, проводилось восполнение антитромбина III, антикоагулянтная, двойная дезагрегантная и другая терапия; на фоне противосудорожных препаратов была назначена фолиевая кислота. Через 45 суток от поступления выписан с улучшением.
Представлен случай развития острого инфаркта миокарда (ОИМ), ОНМК и ТЭЛА у пациента 45 лет вследствие тяжелого дефицита антикоагулянтов (антитромбина III и протеина С) на фоне ряда генетических полиморфизмов. Обычно склонность к тромбозам проявляется клинически при значении антитромбина III менее 70% в более молодом возрасте, к 35-40 годам пациенты имеют верифицированный диагноз наследственной тромбофилии. Помимо исходно низкого уровня естественных антикоагулянтов, у данного пациента могло иметь место повышенное их потребление на фоне начавшегося каскадного тромбоза. Также противосудорожные препараты могли способствовать дефициту активной фолиевой кислоты, что могло усугубить ситуацию.
Вывод. У пациентов с мультифокальными тромбозами необходимо исключать наличие врожденной и приобретенной тромбофилии.

Курица или яйцо: токсический гепатит или печеночная недостаточность на фоне ГУС

Авторы:
Хоткина Дарья Сергеевна[1]
Шлычкова Дарья Сергеевна[1]
Сорочкина Ольга Владимировна[1]
Симбирцева Анна Сергеевна[2]
Ермилова Анастасия Николаевна[1]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра пропедевтики внутренних болезней, общей физиотерапии и лучевой диагностики педиатрического факультета

Научный руководитель:
Шарипов Равшан Хатамович – к.м.н.
РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии лечебного факультета
Мещеряков Алексей Александрович – к.м.н.
ГКБ №4, отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ)

Мужчина, 44 г. поступил с жалобами на желтуху, появившуюся накануне. Из анамнеза известно, что пациент на протяжении последних 5 дней принимал диклофенак в высоких дозах для снятия суставной боли. Объективно: иктеричность слизистых, кожи, размеры печени по Курлову: 10*8*7 см. В ходе лабораторного исследования выявлены: анемия (Hb 107 г/л), тромбоцитопения (24*109/л), гипербилирубинемия (до 17N) за счет обеих фракций, повышение трансаминаз и ЛДГ (до 2N), амилазы (до 2N), креатинина (до 5,5N). По УЗИ – признаки умеренной гепатомегалии, диффузных изменений паренхимы печени.
В течение суток состояние пациента ухудшилось, появилась боль за грудиной, гипотония, фебрильная лихорадка, пароксизм фибрилляции предсердий. Отмечалась кровоточивость из мест инъекций, кровохарканье. Уровень сознания снизился до сопора. Нарастал уровень печеночных ферментов, билирубина, амилазы, азотемии, продолжалось падение уровня эритроцитов и тромбоцитов. Пациент переведен в ОРИТ. В связи с прогрессирующим ухудшением состояния экстренно начата заместительная почечная терапия, инфузии свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, фармакологическая кардиоверсия амиодароном.
Прием НПВС на фоне длительного постоянного употребления алкоголя позволил заподозрить токсический гепатит, печеночно-почечную недостаточность, обострение хронического панкреатита. В дифференциальный диагноз включены легочно-почечный
синдром и другие васкулиты, а также тромботические микроангиопатии
(ТМА).
На основании наличия признаков неиммунной гемолитической анемии (отрицательная прямая реакция Кумбса, Hb 40 г/л), тромбоцитопении (19*109/л), снижения активности ADAMTS13, наличия полиорганного поражения диагностирована ТМА.
В связи с отсутствием клинических признаков кишечной и стрептококковой инфекции, а также в ходе всестороннего лабораторно-инструментального обследования диагноз гемолитико-уремический синдром (ГУС), индуцированный инфекцией, представляется маловероятным.
Повышение уровня креатинина выше 200 мкмоль/л и тромбоцитопения менее 30*109/л, а также отсутствие критического снижения уровня ADAMTS13 практически исключают тромботическую тромбоцитопеническую пурпуру (ТТП).
Таким образом, в качестве диагноза исключения предложен атипичный ГУС (аГУС).
Внепочечные проявления аГУС имеются у 20% пациентов, заболевание может проявляться полиорганной недостаточностью (ПОН), как и у данного пациента: печеночно-почечная недостаточность, обострение хронического панкреатита, впервые возникшая стенокардия, прогрессирующее поражение ЦНС, а также геморрагический альвеолит (заподозрен по наличию кровохарканья и рентгенологической
картине легких).
В зарубежной литературе описаны немногочисленные случаи вторичного ГУС, индуцированного приемом НПВС.
Актуальность данного клинического случая определяется несколькими моментами. ТМА – это достаточно редкая патология, аГУС и вовсе относится к орфанным. У пациента в условиях быстропрогрессирующего ухудшения состояния затруднительно определить, являлся ли токсический гепатит триггером к развитию ТМА или, напротив, печеночная недостаточность была проявлением ПОН на фоне ГУС. В данном случае нельзя с точностью утверждать конкретную этиологию ТМА, аГУС является диагнозом исключения. Важно отметить, что своевременно начатое лечение показало высокую эффективность: в течение 4 дней геморрагический синдром купирован, клеточный состав крови стабилизирован.

Прогрессирующий экзогенный аллергический альвеолит

Авторы:
Ермилова Анастасия Николаевна
Макогон Никита Владимирович
Хоткина Дарья Сергеевна
Сорочкина Ольга Владимировна
Мамутова Эльвира Мамутовна
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
Николайчук Анастасия Вячеславовна
ФГБНУ НИИ МТ им. акад. Н.Ф. Измерова

Мужчина, 53 лет, по профессии электросварщик. С 2002 по 2009 год в контакте со сварочным аэрозолем, превышающем ПДК в 2.5 раза, оксидом железа с превышением ПДК в 1.5 раза. В настоящее время не работает. Индекс пачка лет 30.
Считает себя больным с 2011 года, когда впервые появились жалобы на кашель со скудной мокротой слизистого характера, одышку при умеренной физической нагрузке, слабость, снижение аппетита, потерю веса 8 кг и эпизод повышения температуры тела до 38 С. В течение двух месяцев получал терапию по поводу острого трахеобронхита, состояние ухудшалось на рабочем месте, появился «свист» в грудной клетке.
На КТ легких: картина экзогенного аллергического альвеолита. После курса антибиотикотерапии в сочетании с метилпреднизолоном состояние значительно улучшилось.
В 2012 г при обследовании установлен профессиональный характер экзогенного аллергического альвеолита на основании длительного стажа работы в контакте со сварочным аэрозолем, характерной клинической картины, волнообразного течения болезни, положительного аллергологического и иммунологического тестирования с производственными аллергенами. Ежегодно получает курсовое лечение метилпреднизолоном по 8 мг в сутки, настоящее ухудшение в течение 2 недель, когда усилилась одышка, сухой кашель. Госпитализирован с диагнозом: экзогенный аллергический альвеолит, хроническое течение, стадия обострения.
При поступлении состояние удовлетворительное. Телосложение астеническое. Кожный покров нормальной окраски, псориатические бляшки на локтевых сгибах. При перкуссии коробочный звук, дыхание ослаблено, единичные сухие хрипы. ЧД 20 в мин. Аускультация сердца: ритм правильный, акцент 2-го тона во 2-ой точке, систолический шум, на вдохе усиливается. АД 130/90 мм рт. ст., ЧСС 78 в минуту. Остальные органы и системы в пределах возрастной нормы.
Анализы крови без значимых изменений. ЦИК 35 ЕД, Общий IgE 170 МЕ/мл.
В мокроте: лейкоциты до 10 в п/з, альвеолярные макрофаги 6-8 в п/з, эозинофилы 2-3 в п/з, большое количество слизи.
ФВД ОФВ1-92%, ФЖЕЛ-71%, ИТ-101% - без динамики.
КТ (2018 г.): гиперчувствительный пневмонит интерстициально-гранулематозного типа. Смешанная эмфизема легких преимущественно буллезная и парасептальная. Двусторонний слипчивый плеврит и плевроперикардит, плевроапикальные наложения. Бронхоэктазы. Локальный фиброз правой верхушки.
Проводится терапия метотрексатом, метилпреднизолоном.
При сравнении результатов исследования 2015, 2016, 2017 и 2018 г. наблюдается отрицательная динамика. Несмотря на проводимую терапию заболевание продолжает прогрессировать за счет увеличения буллезной и парасептальной (ацинарной) эмфиземы.
Буллезная эмфизема является одной из основных причин развития спонтанного пневмоторакса. При дальнейшем увеличении буллезной эмфиземы и неэффективности проводимого консервативного лечения будет решаться вопрос о хирургическом лечении, одной из целью которого является снижение риска развития спонтанного пневмоторакса.

Редкий случай сочетания гранулематоза Вегенера и синдрома Гудпасчера

Авторы:
Переварова Юлия Сергеевна[1]
Майорова Анна Павловна[1]
Семина Полина Юрьевна[1]
Васильева Анна Валерьевна[1]
Меркушева Елена Петровна[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГБУЗ «ГКБ №15 им. О.М.Филатова ДЗМ»

Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент
ГБУЗ «ГКБ №15 им. О.М.Филатова ДЗМ»
Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент
ГБУЗ «ГКБ №15 им. О.М.Филатова ДЗМ»

Пациентка Т.,44 года, жительница Москвы, с 2003 года после третьих родов начала отмечать появление отеков стоп и голеней, болей в пояснице. Не обследовалась, не лечилась. 03.06.2018 почувствовала резкое ухудшение: боли в пояснице усилились, появилась слабость, тошнота и неоднократная рвота, температура повысилась до 38°С. Обратилась к врачу поликлиники, где был назначен амоксиклав, без эффекта. 11.06.2018 во время одного из приступов вызвала СМП. В приемном отделении ГКБ им. Мухина был диагностирован пиелонефрит и рекомендована антибактериальная терапия (супракс). От госпитализации отказалась. В течение пяти дней пациентка принимала назначенную терапию, без эффекта. В этот же период, отметила резкое снижение количества мочи, отсутствие аппетита и появление кашицеобразного стула, одышку. 17.06.2018 повторно вызвала СМП. Была госпитализирована в анестезиолого-реанимационное отделение ГКБ им. Филатова, где в связи с высоким риском жизнеугрожающих осложнений, таких как отек легких и отек головного мозга, была начата заместительная почечная терапия (ЗПТ). По относительной стабилизации состояния пациентка была переведена в нефрологическое отделение.
При проведении УЗИ органов брюшной полости выявлена жидкость в брюшной полости. При проведении КТ были выявлены признаки левостороннего хронического фронтита, хронического этмоидита, хронического левостороннего гайморита. КТ-картина двусторонней полисегментарной пневмонии, следы жидкости в полости перикарда, незначительный двусторонний гидроторакс. При проведении исследований были обнаружены АТ к протеиназе (PR3), АТ к клубочковой базальной мембране почек (GBM). Согласно клинической картине и результатам иммунологических исследований был поставлен Синдром Гудпасчера в сочетании с системным ANCA-ассоциированным васкулитом с гиперпродукцией антител к протеиназе-3 с поражением легких, почек, верхних дыхательных путей.
Были назначены высокообъемные плазмообмены, а также патогенетическая иммуносупрессивная терапия: пульс-терапия глюкокортикостероиды (преднизолон), пульс-терапия цитостатиками (циклофосфамид). Для профилактики пневмоцистоза был назначен ко-тримаксозол. В связи с повышением печеночных ферментов был отменен циклофосфамид. В результате чего была выбрана вторая линия терапии – ритуксимаб. Прием глюкокортикоидов был переведен на поддерживающую дозу, а затем, в связи с появлением синдрома Иценко-Кушинга было рекомендовано дальнейшее снижение дозировки.
Состояние пациентки стабилизировалось – регрессировала одышка, нормализовалась температура тела, но сохраняются анемия и анурия. На амбулаторное лечение рекомендовано продолжить приём преднизолона внутрь со снижением дозы в средне-быстром темпе по ¼ табл. 1 раз в 3 дня до 6 таблеток. Продолжены процедуры ЗПТ в режиме гемодиафильтрации не менее 12 часов в неделю.
Прогноз в отношении улучшения азотовыделительной функции почек неблагоприятный и от пункционной биопсии почки решено воздержаться из-за высокого риска кровотечений.
Гранулематоз Вегенера и болезнь Гудпасчера являются уникальной этиологией легочно-почечных синдромов. Редкость самих нозологий и казуистичность сочетания этих заболеваний затрудняет диагностику в практике врача. В то же время, пациенты с ранними стадиями заболевания лучше отвечают на иммуносупрессивную терапию, что во многом определяет не только выживаемость пациентов, но и улучшает прогноз для восстановления функции почек.

Рецидивирующий отёк лёгких на фоне инфекционного эндокардита кальцинированного аортального клапана у пациента с терминальной стадией хронической болезни почек, получающего программный гемодиализ

Авторы:
Лазарев Владимир Андреевич1
Зайвая Марина Викторовна1
Шило Валерий Юрьевич
Никитин Игорь Геннадиевич1
Резник Елена Владимировна1
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Резник Елена Владимировна – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Никитин Игорь Геннадиевич – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент 59 лет обратился с жалобами на одышку при физической нагрузке, учащённое сердцебиение, жжение в грудной клетке с положительным эффектом от нитроглицерина. В течение 15 лет получает программный гемодиализ в связи с терминальной стадией хронической болезни почек (ХБП) на фоне поликистоза почек. Уровень креатинина в междиализный период до 864 мкмоль/л. После проведения диализа – 222 мкмоль/л. Длительное время вторичный гиперпаратиреоз, лечение цинакалцетом 30 мг/сутки, паракальцитолом 1 мкг/сутки; хроническая обструктивная болезнь лёгких (ХОБЛ), облитерирующий атеросклероз сосудов нижних конечностей, рецидивирующие геморроидальные кровотечения, хроническая железодефицитная анемия. 3 года назад диагностирован кальциноз аортального клапана (АК) без формирования порока. Через 2 года выявлено формирование аортального стеноза на фоне кальциноза аортального клапана с пиковым градиентом давления 44 мм рт.ст., средний градиент – 24 мм рт.ст. и сочетанный митральный порок – митральная недостаточность лёгкой степени и митральный стеноз с пиковым градиентом 10 мм рт.ст. , средний градиент – 3,3 мм рт.ст. За год до настоящей госпитализации - учащение эпизодов одышки, приступы удушья, что трактовалось как прогрессирование ХОБЛ. При эхокардиографии (ЭХОКГ) выявлено нарастание пикового градиента на АК до 50 мм рт. ст., площадь открытия створок аортального клапана - 0,9 см2. При коронароангиографии (КАГ) выявлен стеноз правой коронарной артерии (ПКА) до 65%. В течение полугода - частые пароксизмы фибрилляции предсердий, купирующиеся амиадороном. За несколько месяцев до обращения - обострение ХОБЛ, сопровождающееся субфебрильной лихорадкой, в связи с чем проводилась коррекция ингаляционной терапии, антибактериальная терапия, оксигенотерапия через концентратор кислорода. С того же времени - учащённое сердцебиение, жжение в груди, усиление и учащение одышки. При поступлении - клиническая картина отёка лёгких, на рентгенограмме органов грудной клетки - признаки интерстициального отёка лёгких. При ЭХОКГ визуализируются кальцинаты на створках аортального клапана, на некоронарной створке - дополнительное подвижное эхогенное образование, отрыв некоронарной створки АК, массивная аортальная регургитация; пиковый градиент на АК 70 мм рт.ст., средний – 34 мм рт.ст. Митральная недостаточность III степени. Фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ, Симпсон) 62%. Диагностирован подострый инфекционный эндокардит АК на фоне кальциноза. Выполнено протезирование аортального клапана механическим протезом Medtronic 21, пластика митрального клапана на полоске из PTFE.
При контрольной ЭХОКГ визуализируется удовлетворительно функционирующий протез АК. Пиковый градиент на протезе составляет 36 мм рт.ст. Митральная регургитация I степени, трикуспидальная регургитация II степени. ФВ ЛЖ 61%.
Заключение. У больных с терминальной стадией хронической болезни почек, получающих программный гемодиализ, высока вероятность развития пороков сердца на фоне кальциноза структур сердца и инфекционного поражения клапанов сердца, что может проявляться рецидивирующей острой левожелудочковой сердечной недостаточностью.

Миастения под маской инсульта

Авторы:
Катыба Юлия Михайловна
Аверьянова Вера Павловна
Бутале Баканг
Муратова Светлана Алексеевна
Рохас Караваева Татьяна
РУДН

Научные руководители:
Гарабова Наида Исагаджиевна – к.м.н., Доцент
РУДН
Буржунова Мадина Гаруновна – ассистент кафедры
РУДН

Введение.Миастения – аутоиммунное заболевание, которое характеризующееся слабостью и патологически быстрой утомляемостью поперечнополосатых мышц. У врачей часто возникают трудности с проведением дифференциальной диагностики миастении с похожими патологическими состояниями и выбором тактики лечения.
Клиническое наблюдение: Больной С., 61 год, с жалобами на нарушение глотания, речи (артикуляции), тугоподвижность языка при разговоре и приеме пищи, регургитацию жидкой пищи в нос, поперхивание при приеме твердой пищи.Скопление густой вязкой мокроты во рту с затруднением проглатывания ее. Периодические нарушения дыхания – «что-то перекрывает дыхательные пути - ни вдохнуть, ни выдохнуть». Симптомы появились после перенесенного ОНМК в вертебробазилярном бассейне в 2014 году, неоднократно получал курсы нейрометаболической терапии в стационаре, эффекта от лечения не отмечал, симптомы прогрессировали. С июля 2018г. похудел на 12 кг. В октябре 2018 году госпитализирован в ГБУЗ «ГКБ им В.В. Виноградова ДЗМ», с диагнозом ОНМК в вертебробазилярном бассейне, декомпенсация. МРТ головного мозга: очаги дистрофического характера в белом веществе лобных и теменных долей. На основании жалоб, неврологического дефицита, положительной пробы с прозерином впервые заподозрена миастения. Объективно: птоза нет, движения глаз в полном объеме, двоения нет. Сила мимической мускулатуры 0-1 балл. Жевание не нарушено. Мягкое небо провисает, неподвижно. Нарушение глотания. Выраженная гнусавость голоса, дисфония, дизартрия, нарастающие при разговоре. Язык ограниченно подвижен: не может облизать губы, выводится за линию роста зубов примерно на 2 см. Мышечная сила в конечностях не снижена. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы живые, равные. Синдром патологической мышечной утомляемости резко положительный.
Исследование нервно-мышечной проводимости. Декремент-тест (исходный): M. Orbic/ oculi (n. facialis dex) – мышечная сила 0-1 балл. М-ответ удалось вызвать лишь в период ПАО с амплитудой 0,53 мВ и декрементов - 92%. M.digastricus (n.trigeminus dex.) амплитуда М- ответа составляет 3,6 мв (норма). При стимуляции частотой 3 имп/с выявляется декремент амплитуды М-ответа 37%. Повторное исследование через 40 минут после введения прозерина 2,0 мл 0,05%. Наросла сила мимических мышц до 1-2 баллов. Мягкое небо приподнялось, стало подвижным. Голос стал звучным. Холинергические проявления в виде гиперсаливации. Декремент-тест (после прозерина) M. Orbic/ oculi (n. facialis dex) – мышечная сила 0-1 балл. М-ответ удалось вызвать лишь в период ПАО с амплитудой 0,59 мВ (ниже нормы). При стимуляции частотой 3 имп/с выявляется декремент амплитуды М-ответа - 74%. В период ПАО амплитуда М-ответа увеличилась до 68 мВ, декремент амплитуды М-ответа -64% M.digastricus (n.trigeminus dex.) амплитуда М- ответа составляет 3,8 мв (норма). При стимуляции частотой 3 имп/с выявляется декремент амплитуды М-ответа 18%.
Заключение: под маской инсульта в вертебробазилярном бассейне с симптомами поражения бульбарной группы черепных нервов, протекала миастения, кранио-бульбарная форма с тяжелым прогрессирующим течением. с бульбарными и дыхательными нарушениями, угрозой развития миастенического криза IVB степени тяжести по классификации MGFA. Пациенту была назначена соответствующая терапия (антихолиэстеразные препараты, стероидные гормоны и пр.) на фоне которой состояние его, впервые за 4 года, значительно улучшилось.

Деструктивная пневмония как результат опийного пристрастия

Авторы:
Хоткина Дарья Сергеевна
Костанян Ануш Костановна
Мамутова Эльвира Мамутовна
Сорочкина Ольга Владимировна
Симбирцева Анна Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Шарипов Равшан Хатамович – к.м.н.,
РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГБУЗ «ГКБ №4 ДЗМ»
Мещеряков Алексей Александрович – к.м.н.,
ГБУЗ «ГКБ №4 ДЗМ»

Мужчина, 40 лет, поступил с жалобами на боли в животе, усиливающиеся при вдохе, тошноту, рвоту, появившиеся накануне. Из анамнеза известно, что пациент длительно употребляет героин (последний раз – 2 дня назад), курит. 20 лет назад диагностирован вирусный гепатит С, терапию не получал. На момент осмотра лихорадка 38,10С, гиперемия зева, в легких дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах слева. ЧДД 24/мин. Живот умеренно болезненный при пальпации в левом подреберье. Перитонеальные симптомы отрицательные. По результатам анализа крови - лейкоцитоз 42*109/л, тромбоцитопения 74*109/л. Рентгенологическая и КТ-картина соответствовала левосторонней нижнедолевой деструктивной плевропневмонии с формированием абсцесса диаметром до 11 см. Пациент госпитализирован, назначена терапия цефепимом и левофлоксацином.

На следующий день лихорадка приобрела гектический характер, началось отделение ржавой мокроты. Над всей поверхностью легких выслушивались влажные мелкопузырчатые хрипы. Наросла дыхательная недостаточность: ЧДД 40/мин, SpO2 до 75%. ЧСС 148/мин, АД 100/60 мм рт. ст. Отмечались признаки периферической гипоперфузии, снижение уровня сознания до оглушения. Пациент переведен в ОРИТ.

Состояние пациента прогрессирующе ухудшалось: сопор, истощение дыхательного центра с развитием брадипноэ до 6-8/мин, респираторный ацидоз. Начата инвазивная ИВЛ, скорректирована антибиотикотерапия. На рентгенограмме – левосторонний гидропневмоторакс, инфильтративные изменения в верхней доле правого легкого. В ходе фибробронхоскопии отмечалось интенсивное поступление отделяемого из левого нижнедолевого бронха. В левую плевральную полость установлены дренажи, по которым отделялись детритные массы черно-бурого цвета. Микроскопия детрита признаков клеточной атипии не выявила, кислотоустойчивые микобактерии не обнаружены. Бактериологическое исследование – S. aureus, P. aeruginosa.

Таким образом, абсцедирующая деструктивная пневмония осложнилась формированием бронхоплеврального свища, эмпиемы плевры и бронхогенным отсевом в правое легкое. Пациент переведен в торакальное отделение для радикального лечения деструктивных изменений левого легкого.

Инфекционные заболевания у инъекционных наркоманов представляют большую проблему в практике врача, вносят огромный вклад в статистику летальных исходов. Это связано не только с повышенным риском инфицирования, высоким процентом иммунокомпрометированных ВИЧ-инфекцией наркоманов, но и с патологическими процессами, которые индуцируются непосредственно приемом опиатов и других групп наркотиков.

Данный клинический случай иллюстрирует осложненное течение деструктивной пневмонии в ранний постабстинентный период у героинового наркомана. Пневмония является одной из наиболее частых причин обращения в стационар с жалобами на лихорадку у данной категории пациентов. Этому есть патогенетическое объяснение. Угнетение дыхательного центра, подавление кашлевого рефлекса опиатами приводит к гиповентилляции и застою секрета в бронхиальном дереве. В период выраженного интоксикационного синдрома, сопровождающего ранний постабстинентный период, происходят метаболические изменения клеток паренхимы легких: активация перекисного
окисления липидов, образование свободных радикалов, синдром капиллярной утечки, что требует особой настороженности в отношении развития осложненного течения инфекционно-воспалительного процесса в этот период.

Клинический случай гиперчувствительного пневмонита

Авторы:
Балль Александра Алексеевна
Сиденко Елизавета Романовна
Беззубова Татьяна Викторовна
Ходыкина Наталия Анатольевна
Скворцов Родион Александрович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Бродская Ольга Наумовна - к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка О., 35 лет, поступила в пульмонологическое отделение ГКБ им. Д.Д. Плетнева с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке и малопродуктивный кашель. Пациентка никогда не курила. Много лет работает уборщицей вахтовым методом в загородном доме. Симптомы появились год назад после обработки пола водоотталкивающим составом. Лихорадка и усиление кашля наблюдаются в первые сутки рабочей смены (только в этот день пациентка моет пол), затем температура нормализуется, кашель уменьшается. В 4-х дневных промежутках между сменами клиническая картина заболевания стихает, но умеренный кашель сохраняется, также отмечается прогрессирующая одышка при физической нагрузке. При осмотре:
Т 36,7°С, кожные покровы чистые, высыпаний нет. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, единичные крепитирующие хрипы в базальных отделах. SaO2 94%, ЧДД 20 в минуту. Сердечные тоны ясные. Ритм правильный. АД 120/70 мм.рт.ст., ЧСС 90 в минуту. Компьютерная томография легких выявила двусторонние участки уплотнения по типу матового стекла, мелкие очажки в паренхиме легких, субплевральные Y-образные структуры. Бодиплетизмография: обструктивные нарушения средней тяжести, снижение диффузионной способности средней степени. Пациентке проведена бронхоскопия с трансбронхиальной биопсией. Морфологическое исследование: Очаговая лимфоидная инфильтрация межальвеолярных перегородок. Перибронхиально нечетко очерченная гистиоцитарная гранулема с единичной гигантской многоядерной клеткой Пирогова-Лангханса. За время нахождения в стационаре эпизодов повышения температуры не было. На основании связи заболевания с работой, улучшения состояния вне рабочего места, наличия базальной крепитации, матового стекла и очаговых образований на КТ, необратимой обструкции и снижения диффузионной способности легких, наличия гранулем при гистологическом исследовании выставлен диагноз: Гиперчувствительный пневмонит (ГП), подострое течение. ДН I степени. Причинный антиген не установлен. Назначен метилпреднизолон 24 мг в сутки. Сменить работу пациентка отказалась. Терапия системными глюкокортикостероидами (СГКС) с постепенной отменой проводилась в течение 4-х месяцев. На фоне терапии и продолжающегося контакта с аллергеном достигнуто улучшение состояния: нет лихорадки, уменьшился кашель, мокрота стала более светлой, улучшилась переносимость физических нагрузок, практически разрешились изменения на КТ. Функциональное выздоровление отстает от рентгенологического: отмечается уменьшение выраженности обструкции, улучшение диффузионных показателей. После отмены СГКС лихорадка на рабочем месте не рецидивировала, что, вероятно, обусловлено снижением концентрации антигена с течением времени, прошедшего после обработки пола.
Таким образом, постановка диагноза ГП требует тщательного анализа анамнестических, клинических, функциональных, рентгенологических и эндоскопических данных. Несвоевременная диагностика отрицательно влияет на эффективность лечения и ухудшает прогноз заболевания.

Не верь глазам своим или хронические субдуральные гематомы

Авторы:
Искандер Евгений Владимирович
Кудинов Глеб Олегович
Романишина Екатерина Алексеевна
Хоткина Дарья Сергеевна
Чечин Петр Андреевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Кожанов Андрей Сергеевич
ГБУЗ «ГКБ им. братьев Бахрушиных ДЗМ»
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Мужчина 58 л. доставлен бригадой СМП в бессознательном состоянии. Из анамнеза известно, что мужчина на протяжении последних 15 лет злоупотребляет алкоголем. В связи с невозможностью разбудить пациента утром, родственниками была вызвана скорая помощь. При осмотре: сознание – сопор (ШКГ 9 баллов), очаговой неврологической симптоматики нет, следы травмы на голове не отмечались, кожный покров бледный, сосудистые звездочки на коже лица, гепатомегалия (+2 см). В ходе лабораторных исследований выявлены признаки гипокоагуляции (МНО 2,2, ПТИ 51,4%), гипоальбуминемии (31 г/л), незначительное повышение билирубина (до 30 мкмоль/л).
Для исключения ОНМК проведено КТ-исследование головного мозга. По данным нативного исследования отмечалась сглаженность борозд больших полушарий, нарушение дифференцировки серого и белого вещества, симметричное сужение боковых желудочков и третьего желудочка без смещения срединных структур, признаки конвекситального субарахноидального кровоизлияния, аксиальной дислокации мозга (сужение охватывающей цистерны). Костно-травматические изменения костей основания и свода черепа не определялись. Пациент госпитализирован в ОРИТ с диагнозом диффузный отек головного мозга, нетравматическое конвекситальное субарахноидальное кровоизлияние, Hunt-Hess 4.
Больной интубирован, подключен к аппарату ИВЛ. Головной конец кровати приподнят на 30^0. Начата инфузионная терапия под контролем ЦВД; назначены диуретики, седативные средства, нимодипин.
Спустя 12 часов пациент консультирован бригадой нейрохирургов по вопросу возможного клипирования сосудов. Определены показания для повторной КТ и КТ-ангиографии (КТА), где на аксиальных срезах визуализировались двусторонние субдуральные гематомы с четким горизонтальным уровнем за счет эффекта седиментации при длительном нахождении больного в положении лежа на спине. Объем гематом: справа - 115 см3, слева - 57 см3. При КТА – патологии не выявлено. Таким образом, у пациента диагностированы хронические субдуральные гематомы, признаки аксиальной дислокации ствола головного мозга. Пациенту проведено дренирование гематом через наложенные фрезевые отверстия.
Хронические субдуральные гематомы – это достаточно редкая патология, встречающаяся преимущественно у мужчин 50-60 лет. В 50% случаев в анамнезе имеется указание на травму, степень тяжести которой, однако, не коррелирует с объемом гематом. Одним из предрасполагающих факторов развития гематом в данном случае является состояние гипокоагуляции, обусловленная печеночной недостаточностью на фоне цирроза печени (класс B по Child-Pugh).
Данный клинический случай представляет практический интерес в связи с трудностью постановки диагноза, который кардинально поменял тактику ведения пациента. Общеизвестно, что КТ является методом выбора для диагностики внутричерепных кровоизлияний. Однако начиная со 2-3 недели кровоизлияние приобретает рентгеновскую плотность равную окружающим тканям головного мозга, что является предпосылкой для ложноотрицательных результатов данного метода. Интересен и тот факт, что подобный объем гематомы, локализованной лишь с одной стороны, неизбежно привел бы к смерти по причине латеральной дислокации больших полушарий. У данного пациента в связи с двусторонним характером гематом, а также, вероятно, из-за выраженной церебральной атрофии имелось более благоприятное течение заболевания и отмечалась положительная динамика после проведенного дренирования.

Неврологический дебют эозинофильного гранулематоза с полиангиитом

Авторы:
Мамутова Эльвира Мамутовна
Макогон Никита Владимирович
Хоткина Дарья Сергеевна
Костанян Ануш Костановна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Эттингер Ольга Александровна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Борисовская Светлана Васильевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ»

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА, или синдром Черджа-Стросс) – некротизирующий системный васкулит, характеризующийся эозинофильным гранулематозным воспалением сосудов мелкого калибра с вовлечением респираторного тракта, кожи, сердца, периферической нервной системы и кишечника. Распространенность – 2,4 на 1 млн. населения.
Больная Ш., 64 лет, поступила 12.07.18 в 1 неврологическое отделение ГКБ №12 с жалобами на онемение верхних и нижних конечностей, ночные спазмы в икроножных мышцах, периодические ознобы, постепенно прогрессировавшие с апреля 2018 г. За 2 недели до госпитализации пациентка перестала ходить, появился малопродуктивный кашель вплоть до удушья, выраженная слабость. Из анамнеза: 18 лет страдает БА, постоянно получает серетид, беродуал, 3-4 обострения в год. В феврале 2018 г. появились онемение стоп, боли и судороги в мышцах голеней, нарушение мелкой моторики. За 2 недели до госпитализации снизилась, а затем наступила полная потеря чувствительности в стопах. При осмотре: кожный покров обычной окраски и температуры. Сердечно-сосудистая система без патологии. В легких жесткое дыхание, проводится во все отделы, в нижних отделах сухие хрипы. Определяется нижний дистальный парапарез со снижением мышечной силы в стопах, объём активных движений в конечностях полный. Гиперестезия подошв обеих стоп. Снижение глубокой чувствительности в пальцах стоп. В пробе Ромберга неустойчива. ЭНМГ: признаки аксональной нейропатии. В клиническом анализе крови – лейкоцитоз до 27,4 * 103/мкл, эозинофилия 31%. Анализ кала на яйца глистов – отрицательный, антитела к гельминтам – отрицательные. Выполнена стернальная пункция, эозинофилов в биоптате – 39%. На следующий день появились боли за грудиной, умеренное повышение уровней тропонина, КФК, Д-димеров. Выполнена срочная коронароангиография, ангиопульмонография, ЭХОКГ – патологии не выявлено. На КТ органов грудной клетки признаки прикорневой пневмонии, начата антибиотикотерапия. Нарастала дыхательная недостаточность, появился плевральный выпот. ФВ ЛЖ снизилась до 32%. Дальнейшее обследование определило повышение КФК до 293 МЕ/л при МБ-КФК 88 ЕД/л, повышение α1- и β-глобулинов, СРБ (31,1 мг/л), фибриногена (6,1 г/л), антитела к миелопероксидазе (>8 Ед/мл).
Клинический диагноз: Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (бронхиальная астма, смешанный тип, эозинофилия, поражение легких, полисерозит, миокардит, аксональная полинейропатия, pANCA+). Дыхательная недостаточность 2 ст. BVAS – 25 баллов.
Начата пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 3 г., затем введено 2 г. ритуксимаба. Наблюдается положительная динамика: купирована бронхо-легочная симптоматика, СРБ снизился до 11,9 мг/л, эозинофилы – до 10%. Пациентка активизируется, ходит с ходунками. Сохраняется умеренно выраженный парез обеих стоп. По данным КТ легких – отсутствие плеврального выпота, инфильтративных изменений; ЭХОКГ – рост ФВ до 48%. Лабораторные показатели в норме. Получает 40 мг метилпреднизолона, планируется продолжение терапии ритуксимабом и снижение доз метилпреднизолона. BVAS – 21 баллов.
Заключение: данный случай демонстрирует полиорганное поражение при ЭГПА, который дебютировал с неврологической симптоматики. У пациентки было поражение сердца, имитировавшее острый коронарный синдром. Таким образом, при наличии симптомов поражения нервной системы у пациентов с бронхиальной астмой, периферической эозинофилией крови необходимо заподозрить ЭГПА.

Клинический случай генерализованной склеродермии как осложнение персистирующей боррелиозной инфекции

Авторы:
Шавалеева Алина Рустемовна[1]
Неудахина Вероника Олеговна[1]
Ильина Екатерина Юрьевна[2]
Никонова Виктория Сергеевна[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГБУЗ «ГКБ №4 ДЗМ»

Научные руководители:
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «ГКБ №4» ДЗМ
Лыткина Каринэ Арнольдовна – к.м.н.
ГБУЗ «ГКБ №4 ДЗМ»

Пациентка Х., 58 лет, пенсионерка. Весной 2017 года заметила очаг уплотнения кожи в области левого плеча – к врачу не обращалась. Летом 2018 после инсоляции – множественные уплотнения кожи различной величины и формы с фиолетовым или белым оттенком, местами кольцевидные – на верхних, нижних конечностях передней поверхности живота, спине.
Проходила стационарное лечение в ГКБ 52, где был поставлен диагноз: генерализованная (многоочаговая) склеродермия. Проводился онкопоиск – данных за онкологическое заболевание не получено. Осмотрена дерматологом – диагноз требует уточнения. Специфической терапии не назначалось, выписана без улучшения. Из анамнеза также известно, что три года назад был укус клеща. Клещ был извлечен пациенткой самостоятельно, к врачу по этому поводу не обращалась. 27.09.2018 госпитализирована в ГКБ 4 для исключения системной склеродермии.
Состояние при поступлении. Язык сухой, множественные уплотнения различной величины с фиолетовым или белым оттенком на коже верхних, нижних конечностей, передней поверхности живота, спины. На коже нижней трети правой голени – кольцевидная эритема с фиолетовым оттенком с коркой в центре – размером 10-8 см. Небольшие узелки Гебердена. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. АД 130/100, ЧСС 78. Живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги. Дизурии, отеков нет. Лабораторные исследования: серология – Borrelia IgG >240 (18-22), в иммунологическом анализе крови – антитела к SCL 70, антитела к Centromere B. Инструментальные исследования: КТ ОГК – картина бронхиолита, цилиндрических бронхоэктазов в средней доле правого легкого и язычковых сегментах левого легкого. От биопсии кожи пациентка отказалась. Получены консультации окулиста, фтизиатра.
Окончательный клинический диагноз: Генерализованная склеродермия, бляшечная форма, склероатрофический лишай, ассоциированная с боррелиозной инфекцией, поздняя стадия. Синдром сухого глаза. Макулодистрофия.
Проведено лечение: аквадетрим, препараты магния, трентал, эналаприл, сорбифер. Пациентка выписана 5.10.18г. с улучшением состояния, однако уплотнения кожи остаются. Нуждается в амбулаторном наблюдении ревматологом, инфекционистом и дерматологом.
Данное клиническое наблюдение демонстрирует нам возможность развития аутоиммунных заболеваний на фоне персистирующей инфекции, протекающей бессимптомно.

Положительный опыт применения комбинированного препарата «валсартан + сакубитрил» в лечении коморбидного больного

Авторы:
Дуванов Иван Александрович
Савина Дарья Владимировна
Хорев Владимир Владимирович
Пашаева Сабина Надировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Федулаев Юрий Николаевич – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Мелентьев Илья Александрович – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Предлагаемый к анализу клинический случай представляет интерес, как пример преодоления трудностей терапии коморбидного больного с прогрессирующей сердечной и коронарной недостаточностью, сложными нарушениями ритма сердца, гипертонической болезнью, сахарным диабетом и анемией.
Из анамнеза известно, что пациент более 20 лет страдает гипертонической болезнью и сахарным диабетом 2 типа, хроническим геморроем и железодефицитной анемией.
В 1994 году больной перенес инфаркт миокарда (ИМ), было произведено аортокоронарное шунтирование левой коронарной артерии. Тем не менее, течение заболевания осложнилось 3-мя ИМ в 1999, 2000, 2001 гг. Появилась хроническая сердечная недостаточность (ХСН). С 2005 г. развилась постоянная форма трепетания-фибрилляции предсердий. Больной получал: эналаприл 10 мгх2 р, варфарин 3,75 мг; карведилол 12,5 мг 2р.; гипотиазид 25 мг; диабетон 60 мг.
С 2005 по 2015 годы состояние прогрессивно ухудшалось, пациент неоднократно находился на стационарном лечении в ГКБ №4 г. Москвы по поводу декомпенсации ХСН. В 2015 году при проведении коронароангиографии выявлено многососудистое критическое стенозирование.
По ЭхоКГ обширные зоны гипо-акинеза с фракцией выброса (ФВ) 32%, дилатация всех отделов, систолическое давление легочной артерии (СДЛА) 61 мм рт.ст.
На ЭКГ: трепетание предсердий, частые полиморфные желудочковые экстрасистолы.
В июне 2018 года госпитализирован в ГКБ №13 в связи с прогрессированием одышки, снижением толерантности к физической нагрузке, наросли отеки нижних конечностей, живота, появлением загрудинных болей.
По ЭхоКГ отмечено ухудшение показателей: ФВ снизилась до 21%, СДЛА повысилось 66 мм рт.ст.
Холтеровское мониторирование: фибрилляции предсердий, желудочковая экстрасистолия по типу квадригеминии.
Терапия карведилолом, амлодипином, торасемидом, спироналактоном, периндоприлом, аторвастатином не принесла значимого эффекта.
Принято решение назначить комбинированный препарат «валсартан+сакубитрил». Через 2 месяца его приема достигнута положительная динамика: АД 120/70 мм рт. ст., увеличение фракции выброса до 38%, снижение СДЛА до 33 мм рт. ст., регрессия отеков, повышение толерантности к физическим нагрузкам. С июня по ноябрь 2018 г. эпизодов декомпенсации ХСН требующих госпитализации не наблюдалось, объективно отмечается улучшение самочувствия: пациент свободно ходит без одышки и болей ангинозного характера на расстояние до 1 км, поднимается по лестнице на 2 этажа.
Выводы:
1. Проблема лечения коморбидного больного, тяжесть состояния которого определяется сердечной недостаточностью на фоне постинфарктного кардиосклероза и гипертонического поражения сердца, а также анемией и сахарным диабетом может быть преодолена с помощью нового лекарства – «валсартан+сакубитрил».
2. Учитывая дефицит сведений о возможности использования комбинированного препарата «валсартан+сакубитрил» в лечении коморбидных больных, целесообразно планировать такие исследования с включением большого количества пациентов.

Гипотиреоз, ужасный и неуловимый, или клинический случай псевдорефрактерной ХСН

Авторы:
Столяревич Анна Александровна[1]
Андрюков Борис Геннадьевич[1]
Башкирова Ольга Алексеевна[2]
Столбова Софья Константиновна[3]
1ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
2Кардиологическое отделение УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
3Кафедра факультетской терапии №2 Лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к. м. н., доцент
Кафедра факультетской терапии №2 Лечебного факультетаФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Батракова Елена Павловна
Кардиологическое отделение УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Больная Ч. 56 л. госпитализирована в кардиологическое отделение УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку, при незначительной физической нагрузке, давящие боли в области сердца, возникающие без четкой связи с нагрузкой, отеки стоп и голеней, увеличение живота, слабость и утомляемость, кашель со скудной мокротой.
Пациентка курит (ИК=25 п/лет). Около 25 лет страдает артериальной гипертензией: максимальное АД до 210/120 мм рт.ст., несмотря на прием нескольких антигипертензивных препаратов АД сохраняется стабильно повышенным до 160/120 мм рт.ст. Около 4 лет назад стала отмечать прибавку массы тела, нарастание одышки, появление плотных отеков нижних конечностей. С этого же времени известна персистирующая форма фибрилляция предсердий с частыми рецидивами. Получает лекарственную терапию: лозартан 50 мг/сут, бисопролол 10 мг/сут, гипотиазид 25 мг/сут, периодически самостоятельно в/м вводит фуросемид по 80 мг, отмечая, что диурез становится положительным, однако отеки не уменьшаются. За последние полгода пациентка трижды была госпитализирована по поводу указанных жалоб, которые трактовались как «ИБС, декомпенсация ХСН». Из сопутствующих заболеваний отмечает хроническую ЖДА, хронический бронхит.
При осмотре: состояние тяжелое. Рост 175 см, вес 124 кг (ИМТ=40,49 кг/м^2) – морбидное абдоминальное ожирение 3 ст., Т тела 36,4°С. Кожные покровы бледные, сухие. Плотные отеки стоп и голеней, абдоминальное ожирение. Одышка в покое 24 в мин., дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, рассеянные сухие хрипы. Перкуссия затруднена в связи с ожирением. Тоны сердца приглушены, аритмичны, ЧСС 80 в мин. Объем живота увеличен за счет подкожно-жирового слоя, печень увеличена до 11х9х8, выступает на 2 см из-под края реберной дуги. При обследовании: В ОАК- Hb 100г/л. На ЭКГ - нормальная ЭОС, ФП с ЧЖС-79/мин. На рентгенограмме ОГК легочный рисунок усилен и деформирован за счет интерстициального компонента; синусы свободны; тень сердца расширена в поперечнике (ИКТ=70%). По данным УЗИ: диффузные изменения печени, поджелудочной железы; желчнокаменная болезнь; увеличение и диффузные изменения щитовидной железы. При ЭХОКГ: Незначительная дилатация полостей ПП и ЛП, концентрическая ГЛЖ до 14 мм, ФВ ЛЖ 60%. Нормальные значения ФВ ЛЖ противоречили данным о тяжелой ХСН с частыми эпизодами декомпенсации, требующими стационарного лечения. Обращало внимание более чем 20-кратное увеличение уровня ТТГ – до 97,4 мкМЕ\мл и АТ к ТПО-более 1300 МЕ\мл, что соответствовало тяжелому декомпенсированному гипотиреозу в исходе ХАИТ.
На фоне терапии L-тироксином в дозировке 25 мкг/сут, а затем 50 мкг/сут в течение 10 дней отмечена выраженная положительная динамика как показателей обмена тиреоидных гормонов (ТТГ снизился до 72,6 мкМЕ/мл, хотя Т4 (4 ммоль/л) не достиг референсных значений), так и клинического состояния больной: исчезли боли в области сердца, увеличилась толерантность к физическим нагрузкам, уменьшились одышка и отеки, ранее резистентные к терапии диуретиками, что позволяет расценить их как микседему.
Случай больной Ч. демонстрирует обусловленную гипотиреозом КМП, которая проявлялась болевым синдром, имитирующим стенокардию, аритмией, гипертрофией и дилатацией полостей сердца с диастолической дисфункцией ЛЖ, проявляющееся одышкой, и в течение длительного времени расценивалась как рефрактерная ХСН. Характерными внекардиальными проявлениями гипотиреоза у больной были ожирение, микседема, ЖДА, хронический бронхит и ЖКБ.

Клинический случай криптогенной организующейся пневмонии на фоне системной склеродермии в сочетании с дерматомиозитом(перекрёстный синдром)

Авторы:
Сиденко Елизавета Романовна
Балль Александра Алексеевна
Беззубова Татьяна Викторовна
Ходыкина Наталия Анатольевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Бродская Ольга Наумовна – к.м.н., доцент
ГКБ № 57 им. Д. Д. Плетнёва

Пациент А., 60 лет, болен с января 2018 года, когда впервые заметил у себя покраснение и отечность вокруг глаз, разрешившиеся через две недели. В марте кашель, повышение температуры до 38°С, одышка при минимальной физической активности, язвы кончиков пальцев. Получал амбулаторно антибактериальную терапию, температура нормализовалась, однако одышка продолжала прогрессировать. Госпитализирован, на КТ легких выявлены двусторонние участки матового стекла, заподозрена интерстициальная пневмония, начата терапия преднизолоном 50 мг, проводилась биопсия кожи(неинформативна), рассматривался вариант развития системного заболевания как паранеопластического синдрома(МСКТ органов брюшной полости, гастро- и колоноскопия без значимой патологии). Терапия преднизолоном способствовала уменьшению одышки и положительной динамике на КТ. В конце июня на фоне уменьшения дозы преднизолона до 5 мг произошёл рецидив лихорадки, одышки, увеличение площади поражения на КТ легких. Пациенту проведена торакоскопическая биопсия легких, морфологически: организующаяся пневмония. Увеличение дозы преднизолона до 45 мг в сутки привело к нормализации температуры тела, но не повлияло на одышку, через 2 месяца отмечалось снижение удельной диффузии с 72% до 63%, увеличилось количество дигитальных язв. Anti-SS-B,Anti-Sm, Anti-RNP/Sm, Anti-Scl-70, Anti-Jo-1, Антитела к центромеру B , Антитела к рибосомальному белку P , Антитела к 2-х спиральной ДНК IgG не обнаружены, Anti-SS-A52-пограничный результат, Антитела к экстрагируемым ядерным антигенам 7,70 (0,-1,0 отн. ед.), ANA7,0 (0-1,0 отн. ед.). После консультации с ревматологами поставлен диагноз: криптогенная организующаяся пневмония на фоне системной склеродермии в сочетании с дерматомиозитом(перекрестный синдром), подострое течение: капилляриты, дигитальная ишемия, иммунологические нарушения. ДН 1. В начале сентября произошло инфицирование дигитальной язвы с развитием флегмоны левого предплечья и остеомиелита локтевой кости, потребовавших хирургического лечения. В октябре 2018г госпитализация в пульмонологию с жалобами на одышку и мышечную слабость. Объективно: выраженный акроцианоз, уплотнение кожи пальцев, сгибательная контрактура второго пальца правой кисти, дигитальные рубчики и язвочки, левая кисть в лонгете. В легких дыхание жесткое, бибазальная крепитация. ЧД 26 движ/мин. SaO_2 88 %. Ритм сердца правильный. АД 130/80 мм рт.ст., ЧСС 86 уд/мин. Печень и селезенка не увеличены. Впервые в клиническом анализе мочи микрогематурия, протеинурия. Проведен курс внутривенного иммуноглобулина, назначен плаквенил, продолжен преднизолон. На фоне терапии уменьшение одышки, рубцевание язвочек, нормализация анализа мочи. Наблюдение продолжается.
Данный случай иллюстрирует тяжесть постановки диагноза ввиду отсутствия у больного специфических антител, редкого для склеродермии морфологического паттерна организующейся пневмонии, трудности подбора терапии на фоне гнойного процесса.

Под влиянием плохой компании: негативное воздействие гипотиреоза на течение ХСН

Авторы:
Андрюков Борис Геннадьевич[1]
Столяревич Анна Александровна[1]
Дамбаева Ольга Цыреновна[2]
Черкасова Мария Викторовна[3]
1ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
2Кафедра факультетской терапии №2 Лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
3Кардиологическое отделение УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к. м. н., доцент
Кафедра факультетской терапии №2 Лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Огибенина Екатерина Сергеевна
Приемное отделение УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Больная С., 66 л. госпитализирована в кардиологическое отделение УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на отеки и боли в нижних конечностях, одышку при минимальной физической нагрузке и общую слабость. В анамнезе жизни обращает на себя внимание длительный стаж табакокурения (ИК > 30 п/лет). Более 20 лет отмечает повышение АД с макс 210/100 мм рт.ст. В 2011 без предшествующих приступов стенокардии перенесла ОИМ, после которого у пациентки появилась пароксизмальная ФП, желудочковая экстрасистолия и признаки ХСН с эпизодами декомпенсации, несмотря на систематическую терапию (торасемид, ксарелто, эналаприл, метопролол, аторвастатин в адекватных дозах). Продолжает курить. Настоящее ухудшение в течение двух недель, когда появились указанные жалобы.
При осмотре: Состояние тяжелое, сознание ясное. Рост 164 см, вес 96кг (ИМТ 35,7 кг/м2) , Т 36,60С . Отеки голеней и стоп с трофическими нарушениями кожи голеней. Грудная клетка не изменена. При аускультации дыхание жесткое, в нижних отделах на фоне ослабленного дыхания выслушиваются единичные влажные хрипы. ЧД 22 в мин. Границы сердца расширены влево до передней подмышечной линии. При аускультации сердечные тоны приглушены, аритмичны. ЧСС 70 в мин. АД 170/80 мм рт.ст. Печень увеличена до 14х13х11 см, выступает из-под края реберной дуги на 5 см.
При обследовании: в ОАК Hb 158г/л, остальные показатели в норме. В б/х анализе крови выявлены отклонения: билирубин общий 39,1 мкмоль/л, общий холестерин 6,14 ммоль/л, ХС ЛПНП 3,66 ммоль/л, ХС ЛПВП 1,98 ммоль/л, мочевая кислота 425 мкмоль/л, ГГТП 381ед/л. По данным ХМ ЭКГ: синусовый ритм, полиморфные ЖЭ, короткие пробежки ЖТ, НЖЭ.
При ЭхоКГ выявлена массивная ГЛЖ (16мм), обусловленная стенозом АК 1 ст., гипертрофия передней стенки ПЖ, расширение всех полостей сердца, ТР 3 ст., МР 2 ст., высокая легочная гипертензия 92 мм рт.ст. Снижение сократительной способности ЛЖ до ФВ 39%, гидроперикард. При МСКТ с ангиографией выявлено атеросклеротическое поражение коронарных артерий (кальциевый индекс Агатстона – 333 ЕД, соответствующий умеренно высокому кардиоваскулярному риску). По данным рентгенографии ОГК обнаружен выпот в обеих плевральных полостях. По данным УЗИ щитовидной железы обнаружены узлы, размером до 2 см, один с кальцинатами. От проведения ТИБ больная категорически отказалась. При этом уровень ТТГ был повышен до 39,90 мкМЕ/мл (АТ-ТПО 69 МЕ/мл), что соответствует манифестному декомпенсированному гипотиреозу.
Таким образом, у больной с сердечно-сосудистыми ФР в виде пожилого возраста, курения, дислипидемии, гиперурикемии и артериальной гипертензии мы наблюдали сочетание ИБС, протекавшей в виде постинфарктного кардиосклероза с желудочковыми нарушениями ритма сердца (в т.ч. в виде пробежек неустойчивой ЖТ), с тяжелым гипотиреозом. Является очевидным, что гипотиреоз усугубляет течение ИБС и ХСН: так в случае с нашей больной именно гипотиреоз можно считать ответственным за дислипидемию, сохраняющуюся, несмотря на прием статинов, а также дополнительное (к постинфарктному кардиосклерозу) снижение ФВ и плевральный выпот. Данной больной необходим тщательный подбор дозы L-тироксина, так, чтобы коррекция обменно-метаболических процессов, которые должны облегчить течение ИБС и ХСН, не обернулась повышением потребности миокарда в кислороде и прогрессированием жизнеугрожающих нарушений ритма сердца.

Под маской язвенного колита. Сложности диагностики гемолитико-уремического синдрома

Авторы:
Халатова Елена Арфиаровна
Ершов Никита Сергеевич
Ушакова Наталья Александровна
Щербакова Екатерина Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Ларина Вера Николаевна – д.м.н., профессор
Кафедра поликлинической терапии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Кудина Екатерина Владимировна – к.м.н., доцент
Кафедра поликлинической терапии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка Е., 30 лет, поступила 15.09.18 по СМП в ГКБ "А" с жалобой на примесь крови в стуле.
Со слов пациентки, за день до обращения ее беспокоили спазмы кишечника, ложные позывы к дефекации, после чего появилась кровь в кале. Самостоятельно не лечилась. За неделю до этого перенесла вирусную инфекцию.
При осмотре общее состояние средней тяжести. Дыхание везикулярное, тоны сердца приглушены. АД 110/70 мм рт.ст., ЧСС=96 в минуту. Живот при пальпации умеренно болезненный по ходу толстой кишки справа и слева. Печень не увеличена.
В анализе крови Hb 149 г/л, лейкоциты 15х10*9/л.
УЗИ сужение просвета нисходящего отдела толстой кишки, гипоэхогенные стенки, окруженные гиперэхогенными тканями. По данным колоноскопии выявили отечность, гиперемию ректосигмоидного отдела толстой кишки с точечными геморрагиями.
По данным УЗИ подтверждена беременность малого срока.
Пациентке был выставлен диагноз неспецифический язвенный колит и проведено симптоматическое лечение, выделение крови прекратилось.
Через 4 дня после выписки возникли слабость, одышка при нагрузке, субиктеричность кожи и склер. В анализах выявлено повышение билирубина в основном за счет непрямой фракции, нормохромная анемия (Hb 80г/л), тромбоцитопения (PLT 50х10*9/л). Пациентка была госпитализирована по СМП в ГКБ "Б". При стационарном обследовании сохранялась анемия (Hb в пределах 73-80г/л), ретикулоцитоз, повышение СОЭ (72), умеренное повышение трансаминаз, снижение СКФ (63). Показатели билирубина и тромбоцитов постепенно нормализовались. В анализах мочи отмечалась лейкоцит- и эритроцитурия. При повторной колоноскопии патологических изменений не было. Пациентке был поставлен диагноз хронической нормоцитарной анемии, расцененной как железо- и В12-дефицитная, несмотря на повышенный уровень Hb на момент первичной госпитализации, нормохромию и нормальный уровень сывороточного железа. Эндоскопическая картина при предыдущей колоноскопии была объяснена как результат токсического энтероколита вследствие погрешности в диете, эритроцитурия как проявление мочекислого диатеза. Не были учтены ретикулоцитоз, признаки гемолиза, снижение СКФ, повышение СОЭ. Пациентка была выписана с Hb 80г/л, с рекомендациями продолжить терапию препаратами железа и В12. Учитывая неубедительность диагноза, пациентка была консультирована в специализированном стационаре. Характер и особенности течения заболевания - развитие эпизода острой гемолитической анемии, тромбоцитопении, поражения почек через неделю после перенесенной вирусной инфекции, повышение уровня билирубина вначале за счет непрямой фракции (при гемолизе эритроцитов), а затем, с присоединением токсического гепатита (повышение трансаминаз) обеих фракций, исчезновение признаков воспаления по результатам повторной колоноскопии позволили выставить диагноз: типичный гемолитико-уремический синдром, реконвалесценция.
Гемолитико-уремический синдром — редкое, но грозное состояние, регистрируемое преимущественно у детей. В рассмотренном примере ГУС, возникший у взрослой женщины, имел благоприятный исход. Но, принимая во внимание развитие острого инфекционного заболевания с осложнениями на ранней стадии беременности, пролонгирование беременности было признано не целесообразным.

Клинический случай компрессионной миелопатии у пациента с анкилозирующим спондилитом

Авторы:
Митрейкина Елена Александровна
Агаева Анастасия Исмаиловна
Аветисян Гоар Ромиковна
Юмашев Никита Владимирович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Правдюк Наталья Григорьевна – к.м.н, доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Новикова Анна Владимировна – ассистент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Анкилозирующий спондилит (АС) – хроническое воспалительное заболевание опорно-двигательного аппарата, сопровождающееся в ряде случаев внескелетными проявлениями: поражением глаз, сердца и аорты, почек и крайне редко -поражением нервной системы.
Пациент Д., 53 года, в октябре 2017 поступил в Московский Городской Ревматологический Центр в инвалидном кресле с жалобами на боли и слабость в мышцах верхних и нижних конечностей, невозможность самостоятельно передвигаться, утреннюю скованность в течение 30 минут, нарушения глотания и поперхивания. В 40 лет диагностирована аксиальная форма АС, HLA B27+, лечился метилпреднизолоном (8 мг в сутки) в течение 1,5 лет с постепенным снижением до полной отмены, регулярно принимает сульфасалазин 1г/сут, нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП). В 2010, 2016 годах эндопротезирование тазобедренных суставов по поводу прогрессирующего коксита. В сентябре 2017г. появились слабость и боль в мышцах рук, не связанные с движением, невозможность их подъема; через 2 недели присоединилась слабость и судороги в ногах, невозможность передвигаться, сидеть. Отмечалась неэффективность приема НПВП, миореалаксантов, прегабалина. В 22 года удалили образования слюнной железы (данные о морфологической верификации не представлены), в 45 лет – рецидив опухоли, не обследовался.
При осмотре: Состояние тяжелое. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Патологический грудной кифоз. Движения в шейном отделе позвоночника резко ограничены, активные движения в верхних конечностях отсутствуют частично, в нижних – полностью, пассивные движения в суставах ограничены, дефигурация коленных и мелких суставов кистей за счет экссудативно-пролиферативных изменений. По остальным системам патологии не выявлено. Проводился дифференциальный диагноз между идиопатическим полимиозитом, ревматической полимиалгией, паранеопластической и компрессионной миелопатиями. По результатам лабораторного исследования: СОЭ-45 мм/час, СРБ-44 мг/л, в биохимическом анализе крови отклонений от референсных значений не выявлено; КФК общ., ЛДГ общ.- отр; РФ, АЦЦП- отр. Рентгенография костей таза: двусторонний сакроилиит 4 стадии. МРТ шейного отдела позвоночника: утолщение, уплотнение и деформация задней продольной связки. Грыжи и множественные остеофиты на уровне С3-С7. Абсолютный стеноз позвоночного канала на уровне С2-С3. Признаки заднего краевого спондилита Th3-4, спондилита Th 6-8. Компрессионная миелопатия С 3-4. Консультация невролога: компрессионная миелопатия с глубоким центральным тетрапарезом, проводниковыми нарушениями чувствительности. УЗИ слюнных желез: образование левой подчелюстной области до 45 мм, не спаянное с окружающей тканью (по результатам пункционной биопсии - фиброаденома).
Данный клинический пример демонстрирует трудности диагностики неврологических осложнений АС, в частности компрессионной миелопатии, встречающейся в 1% случаев, а также некорректную лечебную тактику основного заболевания, вероятно усугубившую течение болезни.

Редкая причина лихорадки у больной пожилого возраста

Авторы:
Митрейкина Елена Александровна
Мамедова Арзу Тахмасиб кызы
Аветисян Гоар Ромиковна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Чипигина Наталья Семеновна – к.м.н., доцент
ОКД № 1 Филиал 1

Длительная лихорадка неясного генеза как ведущий симптом заболевания – трудная диагностическая задача, так как дифференциальный диагноз включает многочисленные инфекционные, онкологические и системные заболевания. Нельзя исключать и более редкие причины: рецидивирующие тромбоэмболии легочной артерии, расслаивающую аневризму аорты (РАА), гемолиз, тиреоидит, лекарственные реакции и др. Пациентка Б., 67 лет, поступила в стационар 20.03.2018г. с жалобами на повышение температуры до 38ºС, сухой кашель, неприятное ощущение за грудиной, одышку при физической нагрузке, общую слабость. Анамнез: 13.03.2018г. с жалобами на острые боли за грудиной, иррадиирущие в эпигастрий и мезогастрий, возникшие после уборки снега, пациентка была госпитализирована с диагнозом «острый коронарный синдром». По результатам коронароангиографии стенозов не выявлено. В связи с сохранением болевого синдрома, требующего назначения наркотических анальгетиков, пациентка переведена в неврологическое отделение. На МРТ поясничного отдела позвоночника выявлены гемангиома в L3, множественные грыжи межпозвонковых дисков. Выписана 20.03.2018 с диагнозом «Дорсопатия» и рекомендацией приема НПВП. После выписки появились лихорадка до 38ºС, сухой кашель. Повторно госпитализирована с подозрением на пневмонию. В анамнезе артериальная гипертензия I степени (максимальные цифры АД - 150/90 мм рт. ст.) более 10 лет, антигипертензивные препараты принимала нерегулярно. При поступлении состояние средней тяжести, аускультативно дыхание жесткое, в нижних отделах ослаблено, слева единичные звонкие влажные хрипы, тоны сердца приглушены. Рентгенологически пневмония исключена, выявлен малый гидроторакс слева. Начатая в связи с подозрением на пневмонию комбинированная антибактериальная терапия была неэффективной – лихорадка сохранялась, однако симптомов интоксикации не было, самочувствие оставалось удовлетворительным. По результатам серологического исследования исключены специфические инфекции, маркеры онко- и аутоиммунных заболеваний отрицательные. При микробиологическом исследовании крови и мочи роста нет. При проведении КТ органов брюшной полости обнаружена диссекция нисходящей аорты с распространением изменений на правую подвздошную область. МСКТ грудного и брюшного отдела аорты с контрастированием выявила отслоенную интиму (истинный просвет аорты 20 мм, ложный 18 мм), расслоение распространяется на правую общую подвздошную артерию до уровня отхождения правой внутренней подвздошной артерии. Для дальнейшего лечения переведена в сосудистое отделение.
По данным литературы, РАА не диагностируется в остром периоде примерно в 1/3 случаев. В нашем наблюдении эпизод расслоения аорты, вероятнее всего, случился 13.03.18 после физической нагрузки и не был распознан: в первые дни проявлялся типичными «наркотическими» болями, в последующем наблюдалась только длительная лихорадка, не контролируемая антибиотиками, а при инструментальном исследовании – малый гидроторакс. При диссекции аорты типа В лихорадка наблюдается в трети случаев, чаще в течение первой недели, но длительная лихорадка - это очень редкий симптом, который является предвестником разрыва и имеет неблагоприятное прогностическое значение.

Клиническое наблюдение пациентки 30 лет с вирусным миокардитом

Авторы:
Глибко Кирилл Васильевич1
Бондаренкова Алина Александровна2
Агаева Айтан Играр кызы2
1ГБУЗ ГКБ №13 ДЗМ
2ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Ларина Вера Николаевна – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка В., 30 лет, поступила в кардиологическое отделение ГКБ№13 в феврале 2018 г. с жалобами на выраженную одышку при физической нагрузке, сердцебиение и эпизоды обморочных состояний до 7 раз в течение текущего года. Работает врачом -реаниматологом, вредные привычки отрицает, перенесла ОРВИ на «ногах» с подьёмом t тела 37,7° в декабре 2017. К врачу не обращалась. При осмотре состояние средней тяжести, в лёгких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются, ЧДД 18/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево,. тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 52 уд/мин, АД 120/80 мм рт. ст. При обследовании: повышение КФК, КФК-МБ, АСТ, АЛТ, ЛДГ, миоглобина; выявлены антитела к токсоплазме, вирусу простому герпеса, цитомегаловирусу, митохондриям, кардиомиоцитам, гладкой мускулатуре, волокнам проводящей системы сердца и миокарду. Обнаружено значительное увеличение антинуклеарного фактора на клеточной линии НЕр-2 митохондриального типа свечения цитоплазмы, IgG вируса Эпштейна-Барра. ХМ ЭКГ: паузы более 3,0 сек, синдром тахи-бради. ЭхоКГ: дилатация обоих предсердий, ФВ ЛЖ 47%. Зон гипокинезии, акинезии, дискинезии не выявлено. Систолическое давление в лёгочной артерии 49 мм рт. ст. КТ: неравномерное контрастирование печени в портальной фазе, особенно ее правой доли, лимфоаденопатия. Нельзя исключить цирроз и диффузную форму лимфомы. МРТ сердца с контрастированием: интрамиокардиальный участок фиброза в миокарде ЛЖ, возможно поствоспалительной природы. Предварительный диагноз: ДКМП, СССУ (эктопический предсердный ритм, АВ- диссоциация, угнетение синусового узла, синдром тахи-бради). ХСН с промежуточной ФВ ЛЖ (47%), ФК 2. После лечения периндоприлом, пропранололом, спиронолактоном состояние улучшилось. Имплантирован ЭКС в отделение аритмологии в НИИ им. Н.В. Склифосовского, после предварительно проведенного МРТ сердца с контрастированием гадолинием, где был подтвержден диагноз миокардита. При проведении биопсии печении был обнаружен первичный негнойный деструктивный холангит, хронический портальный и лобулярный гепатит низкой степени активности. Данных за аутоиммунный процесс получено не было. По заключению врачебного консилиума, рост печеночных ферментов указывал на наличие как кардиотропного, так и гепатропного цитомегаловируса. Заключение. Клиническое наблюдение иллюстрирует, что диагноз «ДКМП» нередко является «маской» не диагностируемого миокардита, который может дебютировать нарушениями ритма сердца. В связи с этим пациенты с жалобами на слабость, эпизоды синкопальных состояний после перенесенного ОРВИ требуют особого внимания.

Тромбоз протезированного митрального клапана с системным тромбоэмболическим синдромом, развившийся несмотря на адекватную антикоагулянтную терапию

Авторы:
Акйол Юлия Владимировна[1]
Белов Юрий Геннадьевич[1]
Башкирова Ольга Алексеевна[2]
1ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России
2УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии № 2 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России
Батракова Елена Павловна
УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России

Пациентка Н., 75 лет доставлена в УКБ№4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова 28.08.2018 г. с клиникой декомпенсации ХСН. Из анамнеза известно, что в детстве часто болела ангинами, в 14 лет был установлен диагноз ревматизма, состояла на учете у ревматолога, получала бициллинопрофилактику. В последующем чувствовала себя удовлетворительно, повторные ревматические атаки отрицает. В 25 лет - беременность и самостоятельные неосложненные роды. Ухудшение состояния с 67 лет, когда впервые появились пароксизмы ФП, протекавшие с клиникой сердечной астмы, при обследовании был диагностирован комбинированный митральный порок с преобладанием стеноза, по поводу которого в 2013 г. была проведена открытая комиссуротомия с хорошим эффектом в течение следующих 2 лет: несмотря на сохраняющуюся ФП явления ХСН были минимальными. Ухудшение состояния внезапно 15.03.2015: развился правосторонний гемипарез, причиной которого явился кардиоэмболический инсульт, в качестве причины которого был диагностирован вторичный ИЭ, в связи с чем, 27.03.2015 было проведено протезирование МК биологическим протезом с перевязкой ушка ЛП и пластикой трискупидального клапана. На фоне терапии варфарином (с достижением целевого уровня МНО), иАПФ, БАБ, диуретиками следующие 3 года чувствовала себя удовлетворительно. Ухудшение состояния с июля 2018г., когда у пациентки возникали явления эписиндрома, генерализованной токсикодермиии и декомпенсации ХСН, требовавшие повторных госпитализаций. Настоящее ухудшение за несколько дней до госпитализации: наросла одышка, слабость, отеки нижних конечностей.
При осмотре состояние тяжелое, ЧДД 22 в минуту, дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах с обеих сторон с влажными мелкопузырчатыми хрипами; границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по передне-подмышечной линии, верхняя – по 2 ребру. ЧСС 73 уд/мин, с дефицитом пульса за счет ФП, АД 130/70 мм.рт.ст. При ЭхоКГ на фоне атриомегалии выявлен тромб, фиксированный к стойке протеза МК, ФВ ЛЖ 48%, умеренная транспротезная регургитация, ТР 2 ст., гидроперикард 150мл. В ОАК: Hb 101г/л, WBC 7,6х109/л, PLT 120х109\л. МНО при поступлении составило 7,0, в связи с чем доза варфарина была снижена, однако на 6 сут. госпитализации у пациентки возникли признаки тромбоза правой подключичной артерии, подтвержденные УЗДГ. Состояние больной оставалось тяжелым, нарастали явления декомпенсации ХСН, ХБП со снижением СКФ по CKD-EPI до 16,75 мл/мин/1,73 м2, отмечалась гипотония до 70/40 мм рт.ст., требовавшая инотропной поддержки и ограничивающая возможности стандартной терапии ХСН. За время госпитализации колебания МНО составили 2,4-6,36, что соответствовало целевым значениям для пациентов с протезированными клапанами или превышало их. На ЭхоКГ сохранялись признаки тромбоза левого предсердия, увеличился градиент давления на МК. При нарастающих явлениях полиорганной недостаточности пациентка скончалась. Результаты аутопсии подтвердили диагноз тромбоза протезированного клапана, осложненного системным тромбоэмболическим синдромом: найдены признаки инфарктов почек, головного мозга, селезенки, легких, окклюзирующий тромб в правой подключичной артерии.
Данное наблюдение демонстрирует клинический случай пациентки, перенесшей протезирование МК по поводу вторичного ИЭ, с развитием тромбоза полостей сердца, что, несмотря на адекватную терапию антикоагулянтами, привело к системной тромбоэмболии и смерти пациентки.

Клинический случай наблюдения за пациенткой с глазными проявлениями болезни кошачьих царапин

Авторы:
Таранова Юлия Витальевна[1]
Тахчиди Елена Христовна[1]
Глизница Павел Викторович[2]
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2НИЦ офтальмологии РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:
Тахчиди Христо Периклович – д.м.н., профессор
НИЦ офтальмологии РНИМУ им. Н. И. Пирогова
Качалина Галина Федоровна – к.м.н.
НИЦ офтальмологии РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Введение. Болезнь кошачьих царапин (БКЦ) – острое инфекционное заболевание, характеризующееся воспалением регионарных лимфатических узлов, лихорадкой и общей интоксикацией, провоцируемое домашними животными. У 20% владельцев кошек и 3-4% от общей популяции обнаруживаются антитела к Bartonella henselae. Глазные проявления БКЦ встречаются в 5-10% случаев.
Цель. Продемонстрировать необходимость комплексного подхода к лечению данной нестандартной патологией и редко встречающейся ситуации.
Материалы и методы. Пациентка О., 33 лет. Предъявляет жалобы на резкое выпадение полей зрения OD.
Перенесенные операции: в 2011 году OU Lasik по поводу миопического астигматизма. Из анамнеза известно, что был контакт с кошкой.
Vis OD 1,0;
Vis OS 1,0 (нечетко); Vis OS cyl -1,0 ax 80 = 1,0
По данным периметрии: сужение полей зрения OD.
При осмотре глазного дна OD: диск зрительного нерва бледный, его границы нечеткие, проминирует, ограничен отеком и экссудацией, выходящими за его пределы, наблюдается «фигура звезды».
По данным OCT OD: наблюдается массивный отек и экссудация диска зрительного нерва и за его пределами.
Лабораторные методы подтвердили бартонеллез.
Результаты. Пациентка наблюдается в научно исследовательском центре офтальмологии им. Н.И. Пирогова и получает комбинированную терапию, направленную на элиминацию возбудителя, снятие массивного отека и препаратов для улучшения кровообращения.
Vis OD 1,0;
Vis OS 0,9; Vis OS sph +0,25 cyl -1,0 ax 67 = 1,0
По данным периметрии: поля зрения обоих глаз без особенностей.
При осмотре глазного дна OD: диск зрительного нерва бледно- розовый, его границы четкие.
По данным OCT OD: положительная динамика (снятие отека диска зрительного нерва).
У пациентки наблюдается восстановление зрительных функций, улучшение показателей при обследовании.
Выводы. Прогноз в данном случае благоприятный и напрямую зависит от степени тяжести болезни и скорости оказания медицинской помощи.
Выбранная оптимальная тактика лечения позволила получить достаточно хорошие показатели остроты зрения правого глаза относительно исходных и улучшить качество жизни пациентки.

Синдром некомпактного миокарда: подтверждение «неэмбриональной» гипотезы его возникновения или несовершенство диагностических методик

Авторы:
Дубровина Ольга Александровна
Дамбаева Ольга Цыреновна
Джафарова Зарема Болатовна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н, доцент
УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Батракова Елена Павловна
УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Синдром некомпактного миокарда левого желудочка (СНМ) – редкий вариант кардиомиопатии, характеризующийся наличием в миокарде левого желудочка двух слоёв: компактного (тонкого нормального, эпикардиального) и некомпактного («губчатого», эндокардиального). Клиническая картина данного синдрома и включает в себя клинику сердечной недостаточности, аритмий и тромбоэмболического синдрома. Ведущее место в диагностике СНМ занимает ЭхоКГ, однако до сих пор нет четких рекомендаций его по диагностике и лечению. Это увеличивает число недиагностируемых случаев в клинической практике, а лечение остается симптоматическим.

Пациент С. 40 лет, госпитализирован в УКБ№4 с жалобами на перебои в работе сердца, одышку в покое, непродуктивный кашель и выраженную слабость. Из анамнеза известно, что в возрасте 11 лет перенес ревматическую лихорадку, проявившуюся артритом и ревмокардитом без формирования прока сердца. Наблюдался ревматологом (получал бициллинопрофилактику), кардиологом, в том числе с проведением повторных ЭхоКГ, при которых не обнаруживалось отклонений от нормы. С 14 летнего возраста у больного появилась пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, купировавшаяся самостоятельно (отмечает неэффективность вагусных проб). С 35 лет отмечает повышение АД до 210/110 мм рт.ст., преимущественно после алкогольных эксцессов, по поводу чего нерегулярно принимал ингибиторы АПФ, адаптирован к АД 140/90 мм рт.ст. Настоящее ухудшение в течение последней недели, когда появились указанные жалобы.

Из анамнеза жизни известно, что пациент курил на протяжении 13 лет по 2-3 пачки в день (ИК> 25 пачка/лет). Систематически употребляет крепкий алкоголь.

При обследовании: общий и биохимический анализы крови без отклонений от нормы. По данным ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 100/мин. Отклонение ЭОС влево. Желудочковые ЭС. При ХМ ЭКГ зарегистрированы пароксизмы одно- и разнонаправленной ЖТ с ЧСС до 187/мин., полиморфный куплет. При ЭхоКГ: Аорта не расширена. Дилатация и сферическая форма полости ЛЖ. Присутствие множественных эхо-трабекул и межтрабекулярных перерывов у свободной стенки ЛЖ с наличием признаков межтрабекулярного кровотока. Дополнительная хорда в полости ЛЖ. Эксцентрическая ГЛЖ. Дилатация полости ПЖ, ПП, ЛП. Уплотнение створок митрального клапана. МР 2-3 ст., ТР 2-3 ст. СДЛА 49-54 мм рт.ст. (умеренная легочная гипертензия). Сократительная функция миокарда ЛЖ снижена за счет диффузного гипокинеза стенок. ФВ ЛЖ 40%. Гидроперикард объемом около 150 мл.

Особенность данного клинического случая заключается в том, что СНМ у больного, которому ранее проводились ЭхоКГ, был диагностирован в возрасте лишь 40 лет. Следует ли считать это результатом развития современных методов диагностики или появлением знаний о данном синдроме? Или, в соответствии с «неэмбриональной» гипотезой его формирования, СНМ является одной из стадий формирования КМП, в случае с нашим пациентом, вероятнее всего, алкогольного генеза? Ответ на вопросы может быть получен в ходе динамического наблюдения за больным.

Клинический случай гранулематоза Вегенера: трудности дифференциальной диагностики

Авторы:
Кригер Анна Валентиновна
Лян Виктория Вячеславовна
Елетнова Екатерина Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Андрияшкина Дарья Юрьевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Логинова Татьяна Константиновна – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

АНЦА-ассоциированный васкулит (гранулематоз с полиангиитом) – редко встречающееся заболевание, характеризующееся трудностями диагностики, полиорганным поражением и разнообразием клинических проявлений, малоизвестное среди практикующих врачей.
Пациентка К., 50 лет, поступила с жалобами на появление высыпаний на коже голеней, отёк правой нижней конечности, слабость, повышение температуры до 39°. Считает себя больной с июля 2018 г., когда появился кашель с мокротой, повышение температуры до 38°. Лечилась в стационаре г. Новосибирска с диагнозом «внебольничная деструктивная полисегментарная пневмония». На фоне лечения антибиотиками (Сульзонцеф, Дорипрекс, Офлоксацин, Амикацин) отмечалось повышение уровня креатинина до 400 мкм/л. Предполагался лекарственный нефрит. Кроме того, диагностирована анемия тяжёлой степени (Hb=65 г/л), эрозивный колит неясного генеза. В августе 2018 г. появились геморрагические высыпания на коже голеней, отёк, боли в нижней трети правой голени, в связи с чем госпитализирована в 1 ГКБ им. Н.И. Пирогова с подозрением на тромбоз глубоких вен нижних конечностей. Диагноз не подтвердился (по данным УЗАС). Выявлен тромбоз мышечных вен голеней в стадии реканализации.
При поступлении состояние средней тяжести. Отёк правой стопы и нижней трети голени, преимущественно в области голеностопного сустава. На коже нижней трети правой голени единичные геморрагические высыпания до 5 мм. Периферические лимфоузлы не увеличены. ЧДД=18 в мин. Дыхание жёсткое, хрипов нет, шум трения плевры в нижних отделах справа. Тоны сердца приглушены, ритмичны, ЧСС=112 в мин, систолический шум на верхушке. АД=110/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Селезёнка не пальпируется.
В процессе наблюдения у пациентки возникали рецидивирующие носовые кровотечения, появилась болезненная язвочка в области корня языка, нарушения чувствительности в области стоп.
ОАК: нормохромная нормоцитарная анемия тяжёлой степени (RBC – 2,44 *1012; HGB – 61 г/л, тромбоцитоз – 427 * 109, СОЭ – 47 мм/ч).
Биохимия крови: креатинин 225,2 мкмоль/л; мочевина 15,6 ммоль/л, СРБ 50,86 мг/л.
ОАМ: протеинурия (3,00 г/л) и эритроциты 24 в п/зр.
Иммунологический анализ крови: повышение ANCA (АТ к IgG к ПР3 – 5,58), ревматоидный фактор 76,58 МЕ/мл.
ЭхоКГ: незначительное расширение ЛП, пролапс митрального клапана I степени.
МСКТ органов грудной клетки: признаки ателектаза 3 и 4 сегментов правого легкого, воздушная полость в 3 сегменте с мягкотканным пристеночным компонентом, инфильтрация в верхней доле левого лёгкого, лимфаденопатия средостения.
DS: АНЦА-ассоциированный васкулит (гранулематоз с полиангиитом, генерализованная форма, позитивный по ПР3), острое течение, умеренной активности (индекс активности по BVAS 37) с поражением лёгких (деструктивная пневмония средней доли правого легкого в дебюте заболевания), верхних дыхательных путей (язва полости рта), почек (гломерулонефрит, нефротический синдром), ЖКТ (язвенный колит по анамнезу), кожи (пурпура), ПНС (периферическая нейропатия), суставов (артрит правого голеностопного сустава, артралгии).
Назначена комбинированная терапия ГКС и цитостатиками, на фоне которой отмечалась положительная динамика.
Данный клинический случай демонстрирует сложности дифференциальной диагностики системных васкулитов, имеющих сходные проявления с целым рядом других заболеваний.

Клинический случай нетипичного течения вирусного гепатита С

Авторы:
Левочкина Юлия Сергеевна[1]
Магомедова Мадина Магомедовна[2]
Легаев Илья Олегович[2]
1РУДН медицинский факультет
2ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Томилин Юрий Николаевич – к.м.н., доцент
РНИМУ им. Н.И.Пирогова кафедра инфекционных болезней и эпидемиологии ЛФ

Пациент П., 43 лет.
Антитела к ВГС впервые были обнаружены в августе 2016г при профилактическом обследовании. Тогда же обратил внимание на потемнение мочи, кровоточивость дёсен, появление гематом на коже туловища. При сдаче анализов была обнаружена выраженная тромбоцитопения, лейкопения, повышение уровня билирубина, трансаминаз.
Направлен в ИКБ1, при проведении УЗИ бр.пол. выявлен цирроз, асцит, гиперспленизм, был госпитализирован.
При поступлении: состояние средней степени тяжести, жалобы на слабость, желтушность кожи и склер, кровоточивость носа, десен , гематомы на туловище, t норм. Кожные покровы и склеры желтушные, сосудистые звёздочки на коже лица, туловище, подкожные гематомы на конечностях. Живот мягкий, безболезненный. Асцит умеренный, печень у края рёберной дуги, край плотный, селезенка увеличена значительно, пальпируется в левом подреберье. Стул, диурез норма. Сознание ясное, признаков ОПЭ нет.
Проведенное лечение: гептор 400 мг в/в; фосфоглив 2,5 в/в; мочегонная и гемостатическая терапии.
При выписке: состояние удов. Асцита нет, печень у края рёберной дуги, селезенка пальпируется.
Обратился в ГДО по направлению врача. Печеночные ферменты 1.5 нормы, инверсия, выраженная тромбоцитопения, лейкопения.
13.08.2016 anti-HCV total- положит.; anti-HCV (подтверждающий)- положит.
17.08.2016 Вирус гепатита С (кач.) РНК в сыворотке крови – обнаруж.
24.08.2016 Эластометрия печени: фиброз F4 по шкале Metavir.
30.08.2016 PLT 28*10^9; WBC 2.1*10^9; NEU 1.43; LYM 0.47.
31.08.2016 Билирубин общий -76.6 мкМ/л; билирубин связанный- 37.5 мкМ/л; билирубин свободный- 39.2 мкМ/л; АлТ- 39.4 ед/л; АсТ- 61.3 ед/л; ГГТ- 239 ед/л; ЩФ- 151 ед\л.
В анализах крови от 04.10.2016г. РНК ВГС с генотипами не обнаружены. Гепатоспленомегалия.
С 10.10 по 25.10.2016г. находился в ИКБ№1, диагноз при выписке ХСН с исходом в цирроз печени класс В по Чайлд-Пью.
При осмотре: состояние удов., жалоб нет, иктеричность склер, живот безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 6 см, селезенка - на 15 см.
04.10.2016г. HBsAg -; РНК ВГС -; ген 1a -; ген 1b -; ген 2a -; ген 2b -; ген 3a -; ген 3b -.
Диагноз от 27.10.2016: Цирроз печени, класс В по Чайлд-Пью. Хронический гепатит С, вне фазы репликации. ВПС, ЖКБ, портальная гипертензия.
22.11.2016г. Госпитализирован в НИИ им. Склифосовского в связи с декомпенсацией цирроза печени для оперативного лечения.
КТ орг.бр. пол.:: признаки цирроза печени, портальной гипертензии , асцита.
28.11.2016г. Выполнена трансплантация правой доли печени от сестры.
Послеоперационный период: ферменты цитолиза на 1 сутки п/о периода (АСТ/АЛТ-940/809),расценено , как ишемическое реперфузионное повреждение легкой степени. На фоне терапии положительная динамика.
УЗИ брюшной полости: Эхо-признаки изменений печеночного трансплантата, свободной жидкости в брюшной полости без отрицательной динамики.
Рекомендовано:
Продлённый такролимус 8 мг/сут , мофетила микофелонат 360 мг 2 раза в сутки. Бисептол 480 мг 1р/д. Ацетилсалициловая кислота 100 мг 1 р/д.
После операции: РНК ВГС в крови не обнаруживается, титр Anti-HCV не нарастает.
В последнее время наблюдается положительная тенденция по лечению ВГС, но в данной ситуации адекватную терапию было подобрать сложно , ввиду тяжести состояния больного и генотипа ВГС. Следовательно, фиксация положительной ВН по истечении трёхмесячного отсутствия вируса в крови после операции на фоне иммуносупрессивной и этиотропной терапии является интересным клиническим случаем.

Невильсоновская гепатоцеребральная дегенерация у пациентки с хроническим гепатитом С и циррозом печени

Авторы:
Петрунина Алла Анваровна
Волкова Екатерина Ильинична
Магомедова Мадина Магомедовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Белопасова Анастасия Владимировна – к.м.н., научный сотрудник
ФГБНУ Научный центр неврологии

При хронических заболеваниях печени и портокавальном шунтировании могут развиваться неврологические нарушения в виде экстрапирамидных расстройств, когнитивных нарушений, которые в значительной мере напоминают таковые при болезни Вильсона-Коновалова. В это же время у пациентов отсутствуют изменения биохимических маркеров крови (уровень меди, церулоплазмина), характерные для данной патологии, что очень часто затрудняет верную и своевременную постановку диагноза.
Пациентка К, 64 года обратилась в НКО ФГБНУ НЦН с жалобами на нарушение походки, неустойчивость при ходьбе со склонностью к падениям, общую слабость, тремор рук, изменение голоса, речевые нарушения, затруднения при глотании, снижение памяти.
Из анамнеза известно, что примерно 5 лет назад впервые появилась некоторая слабость, дрожание рук, периодически – головная боль. В течение последних 1,5 лет стала отмечать замедленность движений, снижение темпа и нечеткость речи, гнусавость голоса, поперхивание при глотании твердой и жидкой пищи, шаткость при ходьбе со склонностью к падениям, тремор рук при напряжении и движениях. Появилась сухость кожи, склонность к запорам. Примерно год назад появилась слабость в левых руке и ноге, затем присоединилась слабость в правой руке, онемение в левой щеки и угла рта. Близкие стали отмечать снижение памяти, изменение почерка, неловкость движений.
Из анамнеза жизни известно, что в 2009 году у пациентки был диагностирован хронический гепатит С, цирроз печени. В 1992 году проводилась лапаратомия по поводу внематочной беременности, переливание крови, что могло стать источником инфицирования гепатитом С. Получает противовирусную терапию: Таб. Даклатасвир 60 мг 1 раз в день, Таб. Асунапревир 100 мг 2 раза в день.
Во время госпитализации при исследовании неврологического статуса обратили на себя внимание выраженная экстрапирамидная недостаточность , бульбарная, пирамидная симптоматика в виде оживления сухожильных рефлексов и появление патологических кистевых рефлексов, когнитивный дефицит.
В целях проведения дифференциального диагноза с вероятной болезнью Вильсона-Коновалова был проведен ряд исследований: в биохимическом анализе крови - билирубин – 20,39 мкмоль/л (норма 2,0-17,4), альбумин – 34 г/л (норма 38-44). Кровь на медь - 7,2 мкмоль/л (11,0-22,0), церулоплазмин - 18,6 мг/дл (20,0-60,0), ферритин - 22 нг/мл (10-120), аммиак – 293,4 мкмоль/л (18-72). Также была проведена консультация окулиста : OU миопия средней степени. При биомикроскопии кольца Кайзера-Флейшера не выявлены. При МРТ головного мозга: картина лейкоэнцефалопатиии с поражением пирамидных трактов, подкорковых ядер.
Учитывая наличие у больной хронического гепатита С, цирроза печени в совокупности с неврологической экстрапирамидной, бульбарной и пирамидной симптоматикой, сделано предположение о наличии у пациентки энцефалопатии (невильсоновской гепатоцеребральной дегенерации), связанной с нарушением метаболизма печени с развитием токсической гипераммониемии - аммиак – 293,4 мкмоль/л .
Представленный случай демонстрирует сложности диагностики печеночной энцефалопатии, не вызванной болезнью Вильсона-Коновалова, и позволяет выделить ее в отдельную форму поражения ЦНС с рядом клинических, лабораторных и нейровизуализационных особенностей, и рассматривать ее, как приобретенную невильсоновскую гепатоцеребральную дегенерацию.

Болезнь Крейтцфельдта-Якоба: виноваты ли коровы?

Авторы:
Волкова Екатерина Ильинична
Петрунина Алла Анваровна
Магомедова Мадина Магомедовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Белопасова Анастасия Владимировна – к.м.н., Научный сотрудник
ФГБНУ Научный Центр Неврологии

Болезнь Крейтцфельдта-Якоба (БКЯ) – прогрессирующее дистрофическое заболевание коры головного мозга (ГМ), базальных ганглиев и спинного мозга, относящееся к прионным заболеваниям (ПЗ). Повышенный интерес к ПЗ, в первую очередь, объясняется не до конца известной этиологией, а также особенностями патогенеза поражения ЦНС, быстрым течение болезни с неизбежным летальным исходом и отсутствием эффективной патогенетической терапии.
Пациент С., 65 лет, поступил в ФГБНУ НЦН 27.07.18г в связи с прогрессирующим ухудшением состояния. На момент осмотра жалоб активно не предъявлял из-за тяжести состояния. При беседе с родственниками выяснено, что с начала июня 2018г. стали беспокоить нарастающие головокружение, неустойчивость при ходьбе, общая слабость. Спустя 2 недели присоединились зрительные нарушения: видел все как «через решетку», лица окружающих были искажены; появилась неустойчивость при ходьбе. С 17.07.18г. родные стали замечать снижение памяти, заторможенность пациента, замедленность и скованность его движений, периодические непроизвольные подергивания мышц правых конечностей. С 20.07.18г. перестал спать по ночам, появилось двигательное и психоэмоциональное возбуждение. С 24.07.18г. контакт с больным стал минимальным: реагировал только на громкие голоса, отвечал односложно; непроизвольные сокращения мышц конечностей стали постоянными.
При осмотре в стационаре: состояние средней тяжести. В соматическом статусе – без особенностей. В неврологическом статусе: сознание спутанное, реагировал только на громкие стимулы, на вопросы не отвечал, команды выполнял избирательно. За молоточком не следил, обращали внимание миоклонии глазных яблок и насильственный поворот глаз вправо. При оценке двигательной сферы: выраженное повышение мышечного тонуса (паратонический и спастический тонус) в конечностях D>S, клонусы в правой руке, спонтанные и индуцированные миоклонии лица и конечностей, четких парезов не было. Положительные рефлексы орального автоматизма. Функции органов малого таза не контролировал.
При инструментальном обследовании: результаты анализов крови в пределах нормы. ЭЭГ: паттерн периодических трехфазных острых волн, характерный для БКЯ. МРТ ГМ: на диффузно-взвешенных изображениях (DWI) признаки ограничения диффузии в коре полушарий ГМ и хвостатых ядрах.
Исходя из данных анамнеза (быстро прогрессирующая деменция), клинической картины (нарушения зрения, миоклонии, пирамидные и экстрапирамидные знаки) и инструментального обследования (паттерн периодических трёхфазных острых волн на ЭЭГ) больному поставлен диагноз: вероятная болезнь Крейтцфельдта-Якоба
При сборе анамнеза было выяснено, что пациент с 30 до 35 лет работал ветеринаром на коровьей ферме, где был постоянный контакт с биологическими жидкостями животных. Учитывая длительный инкубационный период ПЗ (до 50 лет), не исключено, что у данного пациента развилась приобретенная форма БКЯ, связанная с трансмиссией возбудителя от зараженных коров. Поскольку аутопсия ГМ для подтверждения диагноза не проводилась, вопрос о этиологии данного заболевания остаётся открытым.
Пациенту проводилась симптоматическая терапия. Спустя 1,5 недели после поступления в стационар больной скончался.

Первичный AL-амилоидоз как причина резистентной к терапии хронической сердечной недостаточности

Авторы:
Толмачева Анастасия Витальевна[1]
Патин Денис Дмитриевич[1]
Небиеридзе Натиа Нугзаровна[2]
1ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Россия
2Аспирант кафедры факультетской терапии № 2 л/ф, ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н, доцент
Кафедра факультетской терапии №2, л/ф, ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Россия
Батракова Елена Павловна
Зав. кардиологическим отделением УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Россия

Амилоидоз - заболевание из группы системных диспротеинозов, протекающее с образованием и накоплением амилоида в тканях сердца, почек, надпочечников, нервной системы, ЖКТ, печени и т.д. AL-амилоидоз легких цепей, наиболее распространенная и злокачественная форма системного амилоидоза, при котором в 90% случаев наблюдается поражение сердца с исходом в ХСН, резистентную к консервативной терапии.
Больная П., 50 лет, госпитализирована в кардиологическое отделение УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на слабость, снижение толерантности к физической нагрузке, одышку, увеличение живота, отеки ног. Сердечно-сосудистые заболевания в семье и вредные привычки отрицает.
Считает себя больной в течение двух лет, когда появилась одышка, сердцебиение, чувство прилива крови к голове при наклонах. Пациентка, не склонная к гиперкаллорийному питанию, отметила увеличение веса, объема живота, появление отеков ног. Однако данные жалобы трактовались врачами, к которым обращалась пациентка, как признаки детренированности. Через год от появления первых симптомов на ЭКГ было зафиксировано снижение вольтажа и нарушение внутрижелудочковой проводимости. На ЭхоКГ выявлено утолщение стенки ЛЖ и снижение ФВ до 47%, атриомегалия. Уровень NT-proBNP 5700 (норма до 125 пг/мл) подтвердил диагноз ХСН, но этиология ее оставалась неизвестной. По результатам протеинограммы (выявлена секреция белка Бенс-Джонса к) и биопсии слизистой оболочки толстой кишки (обнаружено отложение амилоида) установлен диагноз первичного системного AL-амилоидоза. Проведено 4 курса полихимиотерапии (ПХТ) по схеме Дексаметазон–Велкейд–Алкеран с умеренным эффектом.
При осмотре: состояние тяжелое. Рост 156 см, вес 52 кг. Цианоз губ. Набухание шейных вен. Отеки стоп и голеней. Признаки асцита. ЧДД 24 в мин. Притупление перкуторного звука в нижних отделах легких, там же выслушиваются незвонкие влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца приглушены, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 98 уд/мин. АД 130/80 мм рт.ст. Увеличенная до 11x10x8 см печень пальпируется на 3 см под краем реберной дуги.
На фоне терапии периндоприлом аргинином 2,5 мг, бисопрололом 2,5 мг, спиронолактоном 100 мг, высоких доз фуросемида (280-320 мг/сут) внутривенно, состояние больной улучшилось, но достичь полного регресса симптомов ХСН не удалось. Пациентке было рекомендовано продолжение курсов ПХТ с последующей консультацией кардиохирурга для решения вопроса о тактике дальнейшего лечения.
Заключение: представлен редкий тезаурисмоз – первичный AL-амилоидоз с поражением сердца и развитием ХСН, рефрактерной к стандартной терапии, радикальным методом лечения которой служит трансплантация сердца в комбинации с ПХТ.

Опыт дифференциальной диагностики инфаркта миокарда и синдрома Такоцубо

Авторы:
Кучерова Юлия Сергеевна
Малинина Екатерина Алексеевна
Нырова Юлия Аркадьевна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научный руководитель:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент кафедры факультетской терапии №2 лечебного факультета
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Анастасян Галина Артемовна – врач кардиологического отделения УКБ №4
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Синдром Такоцубо, согласно европейской классификации, является видом неклассифицированной КМП, которая характеризуется острой временной дисфункцией ЛЖ с характерными для ИМ проявлениями (болевыми ощущениями за грудиной, одышкой, повышением уровня тропонинов в крови, элевацией сегмента ST и отрицательным зубцом T на ЭКГ) при отсутствии окклюзии коронарных артерий. В большинстве случаев возникновение синдрома происходит в ответ на сильное стрессовое событие (как эмоционального, так и физического характера).
Пациентка Г., 65 лет, с длительным стажем табакокурения (ИК>35 п/лет), более 20 лет страдающая гипертонической болезнью 3 ст. с очень высоким риском ССО и сахарным диабетом 2 типа, была госпитализирована в хирургическое УКБ№4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с клиникой критической ишемии правой нижней конечности на фоне облитерирующего атеросклероза. При поступлении в ОАК: Hb 197г/л, лейкоциты 9,2х109/л, СОЭ 15мм/ч. В б/х крови: КФК 1097 ед/л, глюкоза 16,43 ммоль/л, общий билирубин 33мкмоль/л, АЛТ 64 ЕД\Л, АСТ 206 Ед/л, креатинин 116 мкмоль/л, гликозилированный Hb 6,5%, глюкоза 7,2 ммоль/л, холестерин 7,62 ммоль/л, мочевая кислота 439 мкмоль/л. На ЭКГ синусовый ритм 62 в мин, горизонтальное положение ЭОС, амплитудные признаки ГЛЖ. В связи с неэффективностью консервативного лечения и развитием влажной гангрены стопы на 4е сутки пребывания в стационаре больной выполнена ампутация правой нижней конечности на уровне средней трети бедра. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 6е сутки после операции во время снятия швов пациентка пожаловалась на выраженную слабость, одышку, при контроле АД – 220/120 мм рт.ст. По данным объективного осмотра: В легких хрипов нет. ЧД 20-22 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичны с ЧСС 66 в мин., акцент II тона над аортой. Sato2=95%. На экстренно снятой ЭКГ зафиксировано появление элевации сегмента ST более 2 мм в V1-V5 с реципрокными изменениями в виде депрессии ST с глубокими отрицательными зубцами T в II, III, aVF. В б/х анализе крови: Тропонин T 342 нг/мл (норма до 50 нг/мл), КФК 1390 ЕД/л, МВ КФК 30,5 ЕД/л. По данным ЭхоКГ выявлена значительная (19 мм) гипертрофия МЖП на всем протяжении без обструкции выносящего тракта, створки МК уплотнены, ТР 2-3 ст., сократительная способность миокарда снижена, ФВ 38%. Зоны нарушения локальной сократимости в виде гипо-и акинезии апикально-перегородочного и апикального сегментов ЛЖ.
С подозрением на ОКС с подъемом ST пациентка с классическими факторами риска ИБС переведена в отделение кардиореанимации УКБ№1 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова для проведения КАГ и решения вопроса о хирургической реваскуляризации. Однако, по данным КАГ, гемодинамически значимых стенозов коронарного русла у больной обнаружено не было.
Таким образом, учитывая отсутствие обструктивного поражения коронарного русла, несоответствие значительного объема поражения миокарда по данным ЭКГ и ЭхоКГ и незначительного уровня повышения тропонина, речь в данном случае идет о стресс-индуцированной КМП Такоцубо, развившейся у пациентки с классическими ФР ИБС, такими как, пожилой возраст, курение, артериальная гипертензия, гиперурикемия, дислипидемия и сахарный диабет. На фоне консервативной терапии антиагрегантами, антагонистами кальция, статинами и ингибиторами АПФ состояние больной улучшилось, после выписки из стационара ей был настоятельно рекомендован отказ от курения и продолжение проводимой антиангинальной, антигипертензивной и антиагрегантной терапии.

Боли в спине и инфекционный эндокардит: возможна ли связь?

Авторы:
Федотова Анна Сергеевна
Жигалова Анастасия Викторовна
Сагателян Арпинэ Артуровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Чипигина Наталия Семеновна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Более чем у половины больных инфекционным эндокардитом (ИЭ), помимо лихорадки в дебюте заболевания наблюдаются симптомы внесердечных сосудистых или органных поражений, обусловленных тромбоэмболиями или иммунопатологическими механизмами, в том числе боли в суставах и спине, как проявление костно-суставных «отсевов» инфекции. Частота диагностики костно-суставных инфекций, обусловленных бактериальными эмболиями из клапанных вегетаций – гнойных артритов, остеомиелита, пиогенного спондилодисцита - составляет 4,3% при ИЭ у не наркоманов и 17,6% при ИЭ у наркоманов (Lamas C et al. 2006). Спондилодисцит и остеомиелит позвонков выявляются у 0,6 -2,2% больных ИЭ.
Нами наблюдался пациент А., 72 лет, госпитализированный в связи с интенсивными болями в пояснично-крестцовом отделе позвоночника и лихорадкой до 38,5 °С с ознобами. Болен с конца мая 2018 года, когда появилась боль в пояснице и повысилась температура до 39,8°С с ознобом. На фоне приема вильпрофена в течение 7 дней температура нормализовалась, но через 10 дней вновь повысилась до 38.8°С. При амбулаторном обследовании СОЭ 60 мм/ч, СРБ 62 мг/л, по данным УЗИ брюшной полости выявлялась спленомегалия, при колоноскопии патологии не выявлено. В связи с сильными болями в пояснице постоянно принимал нестероидные противовоспалительные препараты, при этом сохранялась субфебрильная температура с ознобами и эпизодическими подъемами до 38.5°С. В конце августа состояние ухудшилось: стало трудно передвигаться, появились ощущения распирания в стопах и голенях, сыпь на коже голеней и отеки голеней и стоп. При МРТ поясничного отдела позвоночника 20.08.2018 выявлены протрузии межпозвонковых дисков L3- L4 и грыжи дисков L4- L5, L5-S1. 27.08.2018 госпитализирован в неврологическое отделение больницы с диагнозом: дорсопатия пояснично-крестцового отдела позвоночника. При физикальном обследовании обращено внимание на аускультацию пансистолического шума на верхушке сердца с проведением в подмышечную область, в связи с чем был заподозрен ИЭ и проведено эхокардиографическое исследование, при котором была выявлена крупная вегетация на створке митрального клапана, митральная регургитация 2 степени. При микробиологическим исследовании крови в двух посевах получен рост Enterococcus faecalis. При повторном МРТ от 15.09.2018 выявлен пиогенный спондилодисцит L4/L5, больной проконсультирован нейрохирургом, рекомендована антибактериальная терапия. Таким образом, через 3 месяца после начала заболевания диагностирован энтерококковый ИЭ митрального клапана с вторичным пиогенныым спондилодисцитом. У больного также наблюдался вторичный острый гломерулонефрит, вторичный геморрагический васкулит, вторичная железодефицитная анемия и вторичная тромбоцитопения. На фоне терапии даптомицином в комбинации с рифампицином в течение 6 недель температура стойко нормализовалась, отсутствовало прогрессирование клапанной патологии. Боли в пояснице уменьшились, дальнейшее лечение вторичного спондилодисцита при ИЭ проводится в соответствии с рекомендациями нейрохирурга и ортопеда. Представленное наблюдение демонстрирует трудности диагностики ИЭ с внесердечной «маской» и указывает на необходимость включения ИЭ в круг диагностического поиска при болях в спине у больных с длительной лихорадкой неуточненного генеза.

Планирование беременности при псориатическом артрите

Авторы:
Ермилова Анастасия Николаевна
Зайцева Валентина Викторовна
Сиднева Александра Михайловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Лыткина Каринэ Арнольдовна – к.м.н.
ГКБ №4
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Подготовка к беременности очень важный период в жизни женщины. Для пациенток, страдающих псориатическим артритом, этот процесс может быть очень долгим и мучительным.
Девушка, 25 лет, с 2008 г. страдает кожной формой псориаза. В 2010 г. появилась отечность, гиперемия и болезненность 1 пальца правой ноги, что расценивалось как ушиб. В сентябре 2013 г. После перенесенной острой респираторной инфекции – синовит правого коленного сустава. Были проведены инъекции бетаметазона в полость сустава. В ноябре того же года присоединились воспалительные явления в локтевых и голеностопных суставах. В январе 2014 года, девушка была госпитализирована с диагнозом серонегативный ревматоидный артрит, после чего диагноз был уточнен – серонегативный спондилоартрит, периферическая форма, двусторонний сакроилеит. Начата терапия метотрексатом 10 мг в неделю. В ноябре 2016 года доза была увеличена до 20 мг в связи с неэффективностью терапии амбулаторно. С начала марта 2017 года дозу увеличили до 25 мг в неделю, а к концу месяца до 30 мг с хорошим эффектом и переносимостью. Однако в начале мая 2017 г. на фоне терапии появились жалобы на тошноту и рвоту, а в июне в крови увеличилась активность трансаминаз (АСТ до 118 ед/л, АЛТ до 90 ед/л). В этот период пациентка сообщила о желании забеременеть. К терапии был добавлен сульфасалазин по 1 таблетке 2 раза в день, а доза метотрексата снижена до 20 мг в неделю. Принято решение постепенно наращивать дозу сульфасалазина и постепенно уменьшать дозу метотрексата. На фоне снижения дозы возникли боли в голеностопных суставах. В октябре 2017 года было проведено введение бетаметазона в левый голеностопный сустав. Пациентка вынуждена постоянно находится на терапии нестероидными противовоспалительными препаратами (ацеклофенак 100 мг в сутки).
Для динамического наблюдения и коррекции терапии пациентка была госпитализирована в ноябре 2017 года. При осмотре состояние удовлетворительное, на неизмененном фоне кожи конечностей псориатические бляшки. Деформация и гиперемия 5 пальца правой кисти, 1 и 3 пальцев левой кисти, болезненны при пальпации. Припухлость 4 пястно-фалангового сустава правой кисти. Боль при пальпации левого голеностопного сустава, 1 плюснефалангового сустава слева.
В крови нормохромная анемия легкой степени, ускорение СОЭ, остальные показатели без изменений.
На рентгенограмме кистей небольшой околосуставной остеопороз, сужение суставных щелей во всех группах суставов кисти, преимущественно в пястно-фаланговых суставах. Артроз в 1 межфаланговом суставе и анкилоз в 3 проксимальном межфаланговом суставе с небольшой эрозией головки слева и 5 пястно-фаланговом суставе справа.
На рентгенограмме таза двусторонний сакроилеит 2 степени. Симфизит. Сакрализация L5.
В связи с планами пациентки забеременеть и тяжестью ее состояния представлялось невозможным отмена эффективной терапии метотрексатом, ведь псориатический артирт – агрессивное заболевание, часто резистентное к проводимой цитостатической терапии. Однако в течение следующих 6 месяцев удалось перевести пациентку на терапию сульфасалазином с постепенной отменой метотрексата. Летом 2018 года пациентке удалось забеременеть, при этом полностью отказавшись от цитостатической терапии без обострения псориатического артрита.

Ревматоидный артрит, амилоидоз и тоцилизумаб, или история о том, как убить двух зайцев сразу

Авторы:
Смирнова Любовь Александровна
Киршов Никита Андреевич
Скворцов Родион Александрович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Лыткина Каринэ Арнольдовна – к.м.н.
ГБУЗ «ГКБ №4 ДЗМ»

Пациентка К., 64 года. Считает себя больной с 2000 г., в 2007 г. поставлен диагноз ревматоидный артрит (РА). С ноября 2014 г. отмечается нарастание отёков нижних конечностей. Установлен диагноз вторичного АА-амилоидоза с преимущественным поражением почек, клинически проявляющегося нефротическим синдромом (нефротическая стадия амилоидоза почек). По состоянию на 6.12.14: кожные покровы бледные, отёки лица и голеней, лабораторно – протеинурия 3 г/л в суточной моче, гипопротеинемия 54 г/л. В связи с усилением воспалительных явлений доза метилпреднизолона была увеличена, однако нефротический синдром продолжал прогрессировать. К лету 2015 г. отёки нижних конечностей распространялись до уровня середины бедра, экскреция белка с мочой возросла до 3,9 г/л, белок сыворотки упал до 45 г/л. Критичное снижение уровня белка в крови потребовало инфузий раствора альбумина. С июля 2015 г. начата терапия тоцилизумабом. На фоне лечения наблюдалась регрессия симптомов поражения почек: на 11.11.15 — уменьшение отёков — до голеней, общий белок 51,3 г/л, белок в моче не обнаруживается, СКФ=85 мл/мин. Положительная динамика продолжала сохраняться. В августе 2018 г.: отёков нет, общий белок 64,4 г/л, протеинурия отсутствует, СКФ=79 мл/мин, т.е. отмечается не только замедление прогрессирования амилоидоза из нефротической стадии в азотемическую, а полная ремиссия ренальных симптомов.
Амилоидоз почек у больных РА относится к наиболее прогностически серьёзным осложнениям, в течение нескольких лет приводящим к терминальной почечной недостаточности и смерти больных. Причём при раннем наступлении нефротической стадии (как в описываемом случае) прогноз наиболее неблагоприятен.
Данный клинический случай представляет собой иллюстрацию положительного эффекта одного препарата при сочетанной патологии — ревматоидном артрите и развившемся на его фоне вторичном АА-амилоидозе. Тоцилизумаб оказался эффективным иммуносупрессивным средством для лечения РА: на фоне терапии лабораторная активность заболевания снизилась с высокой до низкой (от 20.07.15: СРБ – 6 мг/л, РФ – 182 МЕд/мл; от 14.08.18: СРБ – 0,01 мг/л, РФ – 78 МЕд/мл), оценка по шкале DAS28 в настоящий момент составляет 2,1, что соответствует ремиссии болезни. Несомненно, редукция воспаления замедляет течение развивающегося на его фоне амилоидоза, однако в данном примере, помимо этого, тоцилизумаб, как моноклональное антитело к ИЛ-6, непосредственно влияет на начальные звенья патогенеза амилоидоза — блокирует индуцированный ИЛ-6 синтез печенью сывороточного амилоида А, являющегося субстратом амилоидных депозитов при АА-амилоидозе. Поэтому тоцилизумаб представляет собой удачный препарат для назначения пациенту с РА, осложнившимся вторичным амилоидозом. Важность данного вопроса подчёркивается неблагоприятным прогнозом при развитии амилоидоза почек, а также тем фактом, что ревматические заболевания суставов занимают лидирующую позицию среди причин вторичного АА-амилоидоза (до 47% случаев), при этом, по разным данным, амилоидоз развивается у 1-6% больных РА, т.е. проблему амилоидоза у ревматологических больных нельзя не считать актуальной.

Спондилодисцит грудного отдела позвоночника: вовремя поставленный диагноз

Авторы:
Бездольнова Елена Олеговна
Рымберг Варвара Павловна
Столярова Татьяна Сергеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Соболева Валентина Николаевна – К. м. н, Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова кафедра госпитальной терапии №1
Кокорин Валентин Александрович – К. м. н, Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова кафедра госпитальной терапии №1

Пациент Л., 55 лет, 11.10.2018 поступил в приемное отделение ГКБ № 15 с жалобами на боли в грудном отделе позвоночника, из-за которой не мог лечь, онемение ног, лихорадку до 38, запоры и затруднение мочеиспускания. Данная симптоматика началась 3 недели назад. Боли усиливались ночью, купировал НПВП без значительного эффекта. Пациент был направлен на МСКТ ОГК, после чего не смог встать. По результатам был заподозрен спондилодисцит на уровне Th7-8 с воздействием на спинной мозг, остеохондроз и спондилоартроз поясничного отдела, протрузия диска в L4-L5. Пациента госпитализировали в ревматологическое отделение. Обнаружена нижняя параплегия, снижение сухожильных рефлексов, нарушение чувствительности по проводниковому типу с уровня Th7-8, слабый контроль за функциями тазовых органов. 12.11.2018 по данным МРТ диагноз подтвердился, выявлен перелом Th7 со смещением фрагментов, миелит, эпидурит и паравертебральный натечник. В связи с повышением в крови лейкоцитов и СРБ был назначен анализ на прокальцитонин, который оказался повышенным. С целью выявления возбудителя были сделаны посевы крови и мочи- результат отрицателен. Дифференциальный диагноз был проведен с туберкулёзной инфекцией, но микобактерии не были обнаружены. Было проведено УЗИ ОБП, на котором: признаки увеличения печени, диффузные неспецифические изменения печени и поджелудочной железы. На ЭГДС: гастрит смешанного характера, эрозии и недостаточность кардии. Ректальное исследование не выполняется из-за болей в позвоночнике. В биохимическом анализе крови: повышение печеночных показателей в 3 раза, КФК – в 30 раз. В коагулограмме снижение функции свертывающей системы крови. При исследовании онкомаркеров: увеличение СА-125 и снижение ПСА св./ПСА общ. На УЗИ мочевого пузыря и простаты патологии не выявлено. Для уточнения диагноза была выполнена сцинтиграфия режима whole body с выявлением участка гиперфиксации РФП в грудном отделе позвоночника Th8-9 - 176%. Через 7 дней после госпитализации у пациента развились гипостатические изменения в легких из- за невозможности встать. Через 11 дней появилась одышка. Была проведена МСКТ ОГК, на которой обнаружили тромбоэмболию ветви правой нижнедолевой легочной артерии, пневмонию в S4 левого легкого, двусторонний гидроторакс. На УЗДГ нижних конечностей тромбоз МБВ, суральных вен с обеих сторон.
Спондилодисцит – воспалительный процесс, который вовлекает межпозвоночные диски, позвонки и суставы позвоночника. Неспецифичность клинической картины, редкая встречаемость (4-25 случаев на 1 млн. в год) и недостаточная информированность врачей по вопросам инфекционных заболеваний позвоночника, а также отсутствие единого клинического руководства и протоколов лечения спондилодисцита обусловливают частые ошибки в диагностике данной патологии. Локализация процесса в грудном отделе стоит на 2-ом месте после поясничного отдела позвоночника. Раннее выявление данного заболевания приводит к благоприятному исходу, так как на ранних стадиях спондилодисцит легко поддается антибиотикотерапии. Пациенту на фоне проводимой АБ терапии(Ванкомицин+Цефтриаксон) и ЛФК становится лучше. Он активно двигает ногами в постели, но до подъёма с нее еще далеко. Температура нормализовалась, лейкоциты и СРБ - выше верхней границы нормы. Для уточнения и дифференциации диагноза идет подготовка к проведению биопсии пораженных позвонков.

Случай течения инфаркта миокарда у пациента с шизофренией с формированием грибовидной аневризмы левого желудочка

Авторы:
Козменко Ольга Алексеевна
Коновалов Владислав Владимирович
Шутова Юлия Андреевна
ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера

Научный руководитель:
Владимирский Владимир Евгеньевич – Д.м.н., Доцент
ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера

Больной Х, 35 лет, 1982 года, поступил в кардиологическое отделение ГКБ№2 г. Перми с жалобами на одышку в покое, перебои в работе сердца, нарастание отеков на нижних конечностях, трофические язвы на голенях и лодыжках.
Из анамнеза заболевания: в 2015 году перенес передне-латеральный инфаркт миокарда, течение которого осложнилось формированием акинетической фиброзно-мышечной аневризмы верхушечно-перегородочной локализации с переходом на нижнюю стенку с пристеночным тромбом 53х20 мм. С 2015 по 2018 год было 4 госпитализации. В 2018 году- повторная госпитализация в связи с декомпенсацией ХСН.
Из анамнеза жизни: с детства страдал шизофренией, курение, злоупотребление алкоголем, наркомания.
Общее состояние - тяжелое. Кожные покровы бледные , акроцианоз. Анасарка. ИМТ = 25. Со стороны сердечно-сосудистой системы: Трапециевидная конфигурация сердца. I тон ослаблен на верхушке, акцент II тона на легочной артерии. Систолический шум на верхушке с иррадиацией в левую аксилярную область. АД=100/70 мм.рт.ст.
Дыхательная система, ЖКТ- без изменений.
ОАК: Эритроциты =3, 4 х 10^9, Hb=102 г/ л, ЦП =30, Лейкоциты = 10,6 х 10^12, Лимфоциты -7, СОЭ =5 мм/ч.
Б/х анализ крови: АСАТ = 34,7ед/л, АЛАТ=16,0ед/л, Билирубин общий =90,7 Мкмоль/л, Мочевина= 4,3,Мкмоль/л, Креатинин = 45,4 Мкмоль/л, СКФ = 139 мл/мин (CKD-EPI), КФК МВ- 14,2.
Коагулограмма: ПТИ=63,1,Фибриноген =3,5, МНО= 1,20. Д-димер – положительный.
Рентгенография органов грудной клетки: Расширены венозные стволы верхних долей. Увеличен поперечник сердца в обе стороны.
ЭКГ : синусовый ритм (ЧСС= 101 в мин), неполная блокада ЛНПГ. Рубцовые изменения переднее-септальных, верхушечных, латеральных сегментов ЛЖ. Признаки хронической аневризмы ЛЖ.
ЭхоКГ: Выраженная эксцентрическая гипертрофия ЛЖ. Выражена дилатация предсердий, ПЖ. Анулоэктазия АВ-клапанов. Митральная регургитация 2 ст. трикуспидальная регурггитация 2 ст. общая сократимость левого желудочка резко снижена, редуцированный сердечный выброс. Тромбированная аневризма верхушки ЛЖ (5х7 см). Рестриктивный тип диастолического наполнения ЛЖ, повышение КДД. Признаки легочной гипертензии.
На основании проведенного обследования был выставлен диагноз:
Основное заболевание: Ишемическая болезнь сердца. Постинфарктный кардиосклероз (2015).
Осложнения: Хроническая аневризма левого желудочка верхушечно-перегородочной локализации с переходом на нижнюю стенку, грибовидный тип с наличием тромбоза. Вторичная ишемическая дилатационная кардиомиопатия. ХСН 3 стадии, IV ФК. Асцит. Нарушение ритма сердца: желудочковая экстрасистолия (V класс, Ryan), пароксизмальной желудочковая тахикардии, неполная блокада ЛНПГ. Сопутствующие. Болезнь Блейера. Внутривенная наркомания. Вирусный гепатит С с формированием цирроза (класс С по Чайлду).
Проводимое лечение: Поляризующая смесь в/в- глюкоза 5%-200 + калия хлорид 4%-10,0 + магния сульфат 25%-5,0. Лазикс 120-80 мг в/в. Лозартан 25-12.5 мг. Бисопролол 2.5-1.25 мг. Диакарб 250 мг. Ацекардол 100 мг. Омепразол 20 мг. Верошпирон 100-150 мг. Гепарин 5000 ЕД п/к 2 раза в день.
На фоне полиорганной недостаточности 28 февраля 2018 года зарегистрирована биологическая смерть пациента.
Анализ факторов риска: образ жизни пациента (наркомания) и анамнез жизни (болен шизофренией) являются основными факторами. Течение заболевания у данного пациента имело злокачественный характер. В случае данного пациента, самым оптимальным решением было проведение трансплантации сердца.

Клинический случай больного с синдромом Пиквика

Авторы:
Хетагова Кристина Вартановна
Исаченко Денис Васильевич
Щербакова Влада Владимировна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Научный руководитель:
Варгина Татьяна Сергеевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Больной Б., 37 лет, поступил с жалобами на избыточный вес, одышку при минимальной физической нагрузке, увеличение живота в объеме, массивные отеки нижних конечностей, сонливость в дневное время. Из анамнеза известно, что в течение последних 7 лет стал прогрессивно набирать в весе. Наблюдался в клинике ФГБУ «НИИ питания» РАМН, однако прописанную диету соблюдал нерегулярно. Последний год перестал работать, самостоятельно себя не обслуживал. Настоящее ухудшение состояния в течение недели, когда наросли одышка и отеки нижних конечностей, увеличился в объеме живот, больной перестал передвигаться по квартире.
В связи с выше перечисленными жалобами бригадой СМП доставлен в УКБ№ 4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.
Осмотр: состояние тяжелое. Рост 183 см., вес 280 кг. ИМТ 83.61 кг/м2. Больной сонлив, постоянно засыпает во время беседы с врачом. Аппетит повышен, не выпускает тарелку с едой из рук. С трудом передвигается в пределах кровати. Телосложение гиперстеническое. Кожные покровы гиперемированы, цианоз губ, параорбитальные отеки, глазные щели сужены. Гинекомастия. В области поясницы, живота- многочисленные стрии. Массивные отеки, лимфостаз и трофические нарушения в области голеней. При аускультации - дыхание жесткое, ослаблено в нижних долях обоих легких. ЧДД 23 в мин. Сердечные тоны глухие, ритмичные. ЧСС 80 ударов в минуту. АД 160/90 мм.рт.ст. Живот увеличен в объеме за счет избыточно развитой подкожно-жировой клетчатки.
Общий анализ крови – лейкоциты 11.4 х10*9/л. Биохимический анализ крови – глюкоза 6, 28 ммоль/л, креатинин 251,4 мкмоль/л (СКФ CKD-EPI 27.05 мл/мин/1.73м2) , К+ 6,19 ммоль/л.
ЭКГ: перегрузка желудочков, признаки гипоксии миокарда, в динамике через 2 дня появились признаки перегрузки правого предсердия.
В связи с выраженным ожирением, проведение рентгенографии органов грудной клетки невозможно из-за технических ограничений по весу.
Проводимое лечение: ингибиторы АПФ, бета-адреноблокаторы, диуретики, антикоагулянты, антиагреганты, антибиотики.
В связи с явлениями острой легочно-сердечной недостаточности пациент переведен в РАО. Несмотря на проводимую терапию состояние пациента оставалось крайне тяжелым и на 3 сутки констатирована смерть.
Патологоанатомический диагноз: Основной: Синдром Пиквика: ожирение III степени, метаболическая кардиомиопатия (масса сердца 1000г., толщина стенки левого желудочка – 2,0 см, правого 0,7 см.) Осложнения: Артериальная гипертензия. Атеросклероз коронарных артерий сердца(фиброзные бляшки, стенозирующие просвет на 25%), аорты(единичные фиброзные бляшки). Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Выраженная жировая дистрофия миокарда и печени. Хроническое венозное полнокровие внутренних органов: мускатная печень, цианотическая индурация почек и селезенки. Выраженные отеки и лимфедема с трофическими нарушениями нижних конечностей. Анасарка. Очагово-сливная пневмония в VIII-X сегментах левого легкого. Отек легких. Отек головного мозга. ХБП IV стадии.
Клинико-анатомический эпикриз: Смерть больного Б., 37 лет., страдавшего синдромом Пиквика с выраженным ожирением, наступила от легочно-сердечной недостаточности.
Заключение: у молодого пациента с морбидным ожирением и синдромом Пиквика отмечалось ранее развитие тяжелых полиорганных поражений, таких как метаболическая кардиомиопатия, осложнившаяся симтоматической артериальной гипертензией и ХСН IIIстадии, ХБП IV стадии, очагово-сливная пневмония, что и привело к смерти больного.

Развитие плоскоклеточного рака легкого на фоне иммунносупрессивной терапии у больного после трансплантации сердца

Авторы:
Быкова Екатерина Евгеньевна
Батракова Елена Павловна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Пациент А., 65 лет, поступил в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, сердцебиение, кашель со слизисто-гнойной мокротой с прожилками алой крови. Из анамнеза известно, что длительно страдает артериальной гипертензией с max повышением АД до 180/100 мм рт.ст. и сахарным диабетом 2 типа, инсулинопотребным. Перенес два инфаркта миокарда с последующим развитием резистентной к терапии ХСН, фибрилляции предсердий и тяжелых желудочковых нарушений ритма, по поводу чего в декабре 2015г. была проведена ортотопическая трансплантация сердца по бикавальной методике с последующей иммуносупрессивной терапией (такролимус, преднизолон, микофеноловая кислота). Также в анамнезе у больного повторные операции подвздошно-бедренного шунтирования по поводу облитерирующего атеросклероза сосудов нижних конечностей с развитием синдрома Лериша.
Вредные привычки: курил в течение 45 лет по 1-2 пачки в день, в течение последних 3-х лет не курит. В сентябре 2018 года после перенесенного ОРВИ у больного появились вышеперечисленные жалобы.
При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледной окраски. Акроцианоз. ИМТ 28,4 кг/м2. Рубец после стернотомии. В лёгких дыхание жёсткое, выслушиваются рассеянные сухие хрипы, в нижних отделах обоих лёгких - влажные мелкопузырчатые хрипы. ЧДД 22 в минуту. Расширение левой границы сердца на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 94 в минуту. АД 140/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Пастозность голеней и стоп.
В ОАК: Hb 97 г/л, лейкоциты 11,8х109/л, СОЭ 25 мм/ч. В б/х анализе крови: мочевина 11,1 ммоль/л, креатинин 96,4 мкмоль/л, калий 5,4 ммоль/л, глюкоза 9,6 ммоль/л. ОАМ в пределах нормы. Общий анализ мокроты: слизисто-гнойная мокрота, коричневого цвета, лейкоциты 75-89, альвеолярные макрофаги немного, клеток с явлениями атипии не выявлено. По рентгенографии органов грудной полости: двусторонняя полисегментарная пневмония в нижних долях обоих легких, пневмосклероз. При МСКТ легких с контрастированием, проведенной для уточнения причин кровохарканья выявлен участок снижения плотности и очаги малой плотности в верхней доле правого легкого, КТ-признаков ТЭЛА нет. При диагностической бронхоскопии выявлена опухоль верхней доли правого легкого с перибронхиальным ростом и стеноз верхнедолевого бронха. Взята биопсия. В биоптатах слизистой бронха обнаружена опухоль, имеющая строение низкодифференцированного неороговевающего плоскоклеточного рака.
Больному проводилась антибактериальная и муколитичекая терапия, назначены препараты железа, был продолжен прием иАПФ, бета-блокаторов, диуретиков, статинов,
антиагрегантов, цитостатиков, инсулинотерапия. После выписки из кардиологического отделения больной направлен к онкологам.
Заключение: Данный клинический случай демонстрирует развитие плоскоклеточного рака легкого у больного после трансплантации сердца. Известно, что иммуносупрессивная терапия обладает проонкогенным действием, так у каждого десятого пациента в первые пять лет после трансплантации сердца развиваются злокачественные новообразования, факторами риска которых являются мужской пол, возраст реципиента >60 лет и длительность периода времени, прошедшего после трансплантации сердца.

Клинический случай развития раннего инфаркта миокарда у молодого пациента с CAKUT-синдромом

Авторы:
Баронец Татьяна Павловна
Выдыш София Витальевна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

CAKUT-синдром (congenital anomalies of the kidney and urinary tract) – это врожденная сочетанная аномалия развития почек и мочевыводящих путей. Развитие ХБП у больных с CAKUT-синдромом способствует развитию и прогрессированию ССЗ. Представляем клиническое наблюдение пациента Б., 34 лет, с CAKUT-синдромом: гидронефроз обеих почек, мегауретер, везикоуретральный рефлюкс. В возрасте 7 месяцев проведена двусторонняя нефростомия, антирефлюксная пластика. Нефростомия продолжалась в течение 8 лет, что сопровождалось частыми обострениями цистита, пиелонефрита с последующим развитием ХБП С3а стадии. После удаления нефростом пациент у нефролога не наблюдался, уровень креатинина и электролитов не контролировал. Отмечал повышение АД до 160/100 мм.рт.ст., периодическое появление отеков голеней и стоп, не обследовался, лечение не получал.
В возрасте 32 лет в связи с внезапно развившимся дискомфортом за грудиной, резкой слабостью, потливостью, страхом смерти и выявленным на ЭКГ подъемом сегмента ST, пациент был госпитализирован с диагнозом ОИМ. В анализах крови отмечалось 8-кратное увеличение уровня тропонина I. Тромболитическая терапия альтеплазой была неэффективна. При проведении коронароангиографии выявлен массивный неокклюзирующий тромбоз ПМЖВ в месте отхождения диагональной ветви, острая тромботическая окклюзия дистальной трети. Проведена механическая реканализация: баллонная ангиопластика, стентирование ПМЖВ. В анализах крови:
азотемия (СКФ CKD-EPI 40,3 мл/мин/1,73м2), мочевая кислота 588,3 мкмоль/л, дислипидемия (ХС 6,91 ммоль/л), гипергликемия 7,1 ммоль/л. ЭхоКГ: ФВ 42%, в динамике 62%, акинез базально-нижних, средне-нижних, верхушечных сегментов ЛЖ, гипокинез бокового сегмента ЛЖ. Рекомендована терапия: бета-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ, двойная антитромбоцитарная терапия, статины. У пациента прогрессировало снижение СКФ, что потребовало отмены препаратов, кроме аспирина.
Настоящее ухудшение в течение одного месяца, когда появились жалобы на боли за грудиной колющего характера, изжогу, утомляемость, слабость. Госпитализирован в кардиологическое отделение УКБ№4. При осмотре: состояние средней тяжести. ИМТ 29,5 кг/м2. Кожные покровы нормальной окраски. Пастозность голеней. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 в минуту. Расширение границы сердца влево на 2,5 см. Тоны сердца приглушены, ритмичны. ЧСС 66 в мин., АД 115/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень 9х8х7см. Симптом поколачивания отрицательный. В б/х анализе крови: гипергликемия 6,5 ммоль/л, гиперурикемия 594 мкмоль/л, креатинин 275 мкмоль/л, мочевина 10,3 ммоль/л, ЩФ 451 ед/л. СКФ по CKD-EPI 24,7 мл/мин/1,73м^2. ОАМ: протеинурия 0,84 мг/л, лейкоциты 5-8 в п.зр., эритроциты 2-5 в п.зр. Анализ мочи по Нечипоренко - норма. ЭхоКГ: снижение ФВ до 49%, гипокинез передне-перегородочной области, нижних отделов задней стенки ЛЖ. Аневризма верхушки ЛЖ.
Заключение: Данный клинический случай является примером развития раннего инфаркта миокарда у молодого пациента с CAKUT-синдромом, осложнившимся развитием ХБП С4 стадии. У больного с врожденной аномалией почек и мочевыводящих путей имелись множественные факторы риска ССЗ, такие как мужской пол, избыточная масса тела, дислипидемия, артериальная гипертензия, малоподвижный образ жизни, нарушение толерантности к углеводам, а также ХБП и гиперурикемия, рассматриваемые как независимые факторы риска развития и прогрессирования ССЗ.

Внесердечные проявления миксомы сердца – трудности ведения (клиническое наблюдение)

Авторы:
Галимова Наталья Вячеславовна
Данченко Милена Меджановна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Правдюк Наталья Григорьевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Новикова Анна Владимировна – ассистент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент В., 57 лет поступил в ГКБ №1 с жалобами на инспираторную одышку, сухой кашель, лихорадку до 38,5°С с ознобами и потливостью. Диагностирована двусторонняя полисегментарная пневмония. В анамнезе: одышка с 47 лет (длительный стаж курения, работа асфальтоукладчиком). За месяц до настоящей госпитализации усилилась одышка, появилась лихорадка.
Объективно: состояние средней тяжести, кожный покров бледный, диффузный цианоз. Периферических отеков нет. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Притупление перкуторного звука в нижних отделах обоих легких, при аускультации - жесткое дыхание, незвучные мелкопузырчатые хрипы, ЧД 22 в минуту. Расширение левой границы сердца, усиление I тона в I точке аускультации, акцент II тона над легочной артерией, диастолический шум в проекции верхушки сердца, усиливающийся в положениях лежа на левом боку и сидя с наклоном туловища вперед. ЧСС 96 уд/мин, АД 115/70 мм рт. ст. Печень и селезенка не увеличены.
В клиническом анализе крови: гипохромная анемия - гемоглобин - 112 г/л, умеренный лейкоцитоз – $10{,}1\times10^9$/л, СОЭ – 56 мм/час; в биохимическом анализе крови - С-РБ – 103 мг/л. При компьютерной томографии органов грудной клетки в паренхиме обоих легких уплотнение легочной ткани по типу «матового стекла», внутригрудная лимфаденопатия. При ЭхоКГ: в левом предсердии объемное образование (6,5х3,9 см), связанное широким основанием с задней частью межпредсердной перегородки, в диастолу обтурирующее митральное отверстие (миксома?), СДЛА – 80 мм рт. ст. ФВД: смешанный тип нарушения функции внешнего дыхания.
Пациенту с пневмонией была назначена эмпирическая антибактериальная терапия, которая оказалась неэффективной. В динамике – появление рентгенологического синдрома диссеминации легких потребовало исключения туберкулеза, саркоидоза, интерстициальной болезни и злокачественного поражения легких. Наличие синдрома системной воспалительной реакции требовало исключения инфицирования миксомы и инфекционного эндокардита.
Проведены бронхоскопия с микробиологическим и цитологическим исследованием мокроты, повторное бактериологическое исследование крови, прокальцитониновый тест, ЧПЭхоКГ, диаскин-тест, консультация фтизиатра. Предполагаемая патология исключена.
Таким образом, синдром интерстициального поражения легких в сочетании со стойкой лихорадкой, неэффективностью многоэтапной антибактериальной терапии трактовался как паранеопластический синдром, ассоциированный с миксомой сердца, что послужило обоснованием к кардиохирургическому лечению. В послеоперационном периоде наблюдались нормализация клинико-лабораторной картины и восстановление прозрачности легочной ткани.
Клинический случай иллюстрирует редкий вариант лёгочной маски миксомы сердца в рамках паранеопластического синдрома, который имел обратное развитие после удаления опухоли.

Фатальный энтероколит, вызванный Clostridium difficile на фоне длительной антибактериальной терапии

Авторы:
Ермилова Анастасия Николаевна
Дыкун Маргарита Алексеевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Леваль Пулад Шах-Зарович
ГБУЗ ГКБ №13

Длительная терапия антибактериальными (АБ) препаратами ведет за собой нарушения состава микробима кишечника и открывается путь для колонизации C. difficile. Пациенты, получающие длительную АБ терапию, находятся в группе высокого риска по развитию энтероколита, вызванной C. difficile.
Мужчина, 65 лет поступил с жалобами на общую слабость и частый жидкий стул.
Из анамнеза известно, что в феврале 2015 г пациенту выполнено эндопротезирование правого тазобедренного сустава (ТБ) по поводу коксартроза. В январе 2016 г открылся свищ в проекции послеоперационного (п/о) рубца, в связи с чем в октябре 2016 г и в августе 2017 г прооперирован в плановом порядке – ревизионное эндопротезирование ТБ сустава с установкой АБ спейсера (с ванкомицином) справа. В тот же период проводилась парентеральная, с последующим переходом на пероральную, АБ терапия.
Настоящая госпитализация в связи с травматической миграцией спейсера вследствие падения. Проведено удаление внутреннего фиксирующего устройства (спейсера) от 11.01.18.
Состояние пациента в послеоперационном периоде тяжелое. Кожные покровы бледные, сухие. Тургор кожи снижен. Живот вздут, чувствительный при пальпации. Стул жидкий со слизью 3-4 раза в день. Местный статус: П\о рана в области левого бедра в стадии активной грануляции.
В гемограмме: микроцитарная гипохромная анемия средней степени тяжести, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, ускорение СОЭ, гипопротеинемия, азотемя, увеличение С-реактивного белка.
Колоноскопия: очаговые плотно спаянные с подлежащей слизистой оболочкой желто-зеленые бляшки до 20 мм, очаги некроза и изъязвления до 2 мм, слизистая гиперемирована.
Морфологическое заключение: фрагменты слизистой толстой кишки с изъязвлением, участками фибриноидного некроза, диффузной лимфогистиоцитарной инфильтрацией с примесью нейтрофилов. Окраска по Крейбергу - отсутствие слизеобразования. Окраска по Ван Гизону - прослойки соединительной ткани. Энтероколит.
Иммуноферментный анализ для определения токсинов А и В C. difficile в кале – положительный результат.
Проведено лечение: ванкомицин 125 мг 4 раза в стуки, метронидазол 500 мг 3 раза в стуки в течение 10 дней, Bifidobacterium bifidum с положительной динамикой: стул 1 раз в день, 5-6 тип по Бристольской шкале формы кала. Однако состояние пациента все еще было тяжелое за счет прогрессирования параэндопротезной инфекции и присоединения пневмонии, что обуславливало невозможность отмены АБ терапии.
Посев отделяемого из раны указывает на присоединение полирезистентной микрофлоры Klebsiella pneumoniae 106, чувствительной только к амикацину.
Через 4 дня произошел рецидив энтероколита и, несмотря на проводимую терапию, пациент скончался.
Посмертный диагноз: Параэндопротезная инфекция. Энтероколит, вызванный C. difficile на фоне длительной антибактериальной терапии. Рецидивирующее осложненное течение. Мегаколон. Полиорганная недостаточность.
Факторы риска тяжелого и рецидивирующего течения, такие как возраст старше 65 лет, сопутствующая патология, применение антисекреторных препаратов, продолжительное применение АБ средств в анамнезе определяют тактику обследования пациентов с диареей в направлении прицельного поиска токсигенных штаммов C. difficile и проведения соответствующего лечения.

Аллергические маски первичных иммунодефицитов у взрослых

Авторы:
Иванова Марина Сергеевна[1]
Крлыкова Дарья Борисовна[2]
1ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
2ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России

Научный руководитель:
Фомина Дарья Сергеевна – к.м.н., доцент
ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»

Низкая настороженность специалистов по проблеме первичных иммунодефицитов (ПИД) у взрослых - основная причина поздней верификации диагноза. Развитие осложнений, расширение с возрастом спектра сопутствующих заболеваний маскируют клиническую картину ПИД.
Пациентка Б., 59 лет, госпитализирована по неотложным показаниям в ОРИТ с жалобами на боли в животе, затруднение глотания, ощущение инородного тела в горле, отёк левой щеки. Из анамнеза: на протяжении 10 лет появляются отеки лица, кистей и стоп, без зуда, нарастают за 24 ч, разрешаются за 4 дня, эффекта от АГЛС и сГКС нет. В течение 20 лет боли в животе с диареей, рвотой. Диагноз гастроэнтеролога - хронический гастродуоденит. У матери боли в животе - неделями не выходила из дома (умерла от ОНМК в 80 лет). С 2014 года возросла кратность отеков. В 2015 году консультирована аллергологом – иммунологом: Хроническая крапивница. Аллергический ринит. Поливалентная аллергия. Рекомендован постоянный прием АГЛС 2 поколения. Положительный эффект на симптомы аллергического ринита и кожного зуда. С 2016 года затруднения дыхания, глотания.
При осмотре: отек языка, плотный ассиметричный отёк лица - без изменения кожных покровов. ЧСС 88 уд./мин., АД 122/80 мм.рт.ст. Лабораторные показатели (в рамках абдоминального отечного комплекса): WBC 13,6 тыс./мкл, общий белок 70,3 г/л.
Учитывая клиническую картину, семейный анамнез, отсутствие эффекта от АГЛС, сГКС и положительный ответ на введение икатибанта проведено обследование системы комплемента (снижение уровня С1-ингибитора и его функциональной активности) и генетическое исследование (в экзоне 3 гена SERPING1 патогенный вариант c.328dupA в гетерозиготном состоянии).
Диагноз: Дефект системы комплемента. НАО I типа. Хроническая спонтанная крапивница. Аллергический ринит легкое персистирующее течение. Хронический гастродуоденит.
Пациент Л., 36 лет - плановая госпитализация в аллергологическое отделение. Жалобы на гнойничковые высыпания на теле, фурункулы, постоянную заложенность носа , воспалительные заболевания полости рта, среднего уха, боли в пояснице и суставах.
При осмотре: специфический фенотип, выраженная сухость кожи с гиперемией, шелушением. Гнойничковые высыпания. Рубцы после хирургического лечения. Анамнез: старт кожных симптомов с раннего детства, наблюдался аллергологом с атопическим дерматитом, бронхиальной астмой. С 12-17 лет улучшение самочувствия.
Провоцирующий фактор - вакцинация от паротита (культуральная живая): отек лица, участки инфицирования кожных покровов, нагноение в месте инъекции. За прошедшие 15 лет лечился по поводу экземы Капоши, герпеса Зостера. В течении последних 12 месяцев распространенный фурункулез, требующий оперативного лечения.
Учитывая анамнез и жалобы, пациент проконсультирован смежными специалистами, проведены лабораторно-инструментальные обследования: Общий IgE (максимальный зарегистрированный – 18343 МЕ/л, при проведении плазмофереза - без клинического улучшения). Эозинофилия крови 480 кл/мл, денситометрия: явления остеопороза, КТ - угол сколиоза 5°. NIS 47 баллов
Диагноз: ПИД: Гипер-IgE-синдром. Бронхиальная астма, атопическая форма, фаза стойкой ремиссии. Аллергический ринит, легкое персистирующее течение. Атопический дерматит, распространенная форма.
Лечение: Эмоленты местно . Внутривенные иммуноглобулины человека нормальные. При обострении очагов хронической инфекции - подбор антибактериальной терапии.
Необходима осведомленность медицинского сообщества по проблеме ПИД с поздним дебютом у взрослых.

Семейный Overlap-синдром или тернистый путь к верному диагнозу

Авторы:
Алексанцев Денис Викторович
Левчина Анна Константиновна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Эттингер Ольга Алесандровна – к.м.н., Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Борисовская Светлана Васильевна – к.м.н., Доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Больной Б., 37 лет, поступил с жалобами на избыточный вес, одышку при минимальной физической нагрузке, увеличение живота в объеме, массивные отеки нижних конечностей, сонливость в дневное время. Из анамнеза известно, что в течение последних 7 лет стал прогрессивно набирать в весе. Наблюдался в клинике ФГБУ «НИИ питания» РАМН, однако прописанную диету соблюдал нерегулярно. Последний год перестал работать, самостоятельно себя не обслуживал. Настоящее ухудшение состояния в течение недели, когда наросли одышка и отеки нижних конечностей, увеличился в объеме живот, больной перестал передвигаться по квартире.
В связи с выше перечисленными жалобами бригадой СМП доставлен в УКБ№ 4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.
Осмотр: состояние тяжелое. Рост 183 см., вес 280 кг. ИМТ 83.61 кг/м2. Больной сонлив, постоянно засыпает во время беседы с врачом. Аппетит повышен, не выпускает тарелку с едой из рук. С трудом передвигается в пределах кровати. Телосложение гиперстеническое. Кожные покровы гиперемированы, цианоз губ, параорбитальные отеки, глазные щели сужены. Гинекомастия. В области поясницы, живота- многочисленные стрии. Массивные отеки, лимфостаз и трофические нарушения в области голеней. При аускультации - дыхание жесткое, ослаблено в нижних долях обоих легких. ЧДД 23 в мин. Сердечные тоны глухие, ритмичные. ЧСС 80 ударов в минуту. АД 160/90 мм.рт.ст. Живот увеличен в объеме за счет избыточно развитой подкожно-жировой клетчатки.
Общий анализ крови – лейкоциты 11.4 х10*9/л. Биохимический анализ крови – глюкоза 6, 28 ммоль/л, креатинин 251,4 мкмоль/л (СКФ CKD-EPI 27.05 мл/мин/1.73м2) , К+ 6,19 ммоль/л.
ЭКГ: перегрузка желудочков, признаки гипоксии миокарда, в динамике через 2 дня появились признаки перегрузки правого предсердия.
В связи с выраженным ожирением, проведение рентгенографии органов грудной клетки невозможно из-за технических ограничений по весу.
Проводимое лечение: ингибиторы АПФ, бета-адреноблокаторы, диуретики, антикоагулянты, антиагреганты, антибиотики.
В связи с явлениями острой легочно-сердечной недостаточности пациент переведен в РАО. Несмотря на проводимую терапию состояние пациента оставалось крайне тяжелым и на 3 сутки констатирована смерть.
Патологоанатомический диагноз: Основной: Синдром Пиквика: ожирение III степени, метаболическая кардиомиопатия (масса сердца 1000г., толщина стенки левого желудочка – 2,0 см, правого 0,7 см.) Осложнения: Артериальная гипертензия. Атеросклероз коронарных артерий сердца(фиброзные бляшки, стенозирующие просвет на 25%), аорты(единичные фиброзные бляшки). Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Выраженная жировая дистрофия миокарда и печени. Хроническое венозное полнокровие внутренних органов: мускатная печень, цианотическая индурация почек и селезенки. Выраженные отеки и лимфедема с трофическими нарушениями нижних конечностей. Анасарка. Очагово-сливная пневмония в VIII-X сегментах левого легкого. Отек легких. Отек головного мозга. ХБП IV стадии.
Клинико-анатомический эпикриз: Смерть больного Б., 37 лет., страдавшего синдромом Пиквика с выраженным ожирением, наступила от легочно-сердечной недостаточности.
Заключение: у молодого пациента с морбидным ожирением и синдромом Пиквика отмечалось ранее развитие тяжелых полиорганных поражений, таких как метаболическая кардиомиопатия, осложнившаяся симтоматической артериальной гипертензией и ХСН IIIстадии, ХБП IV стадии, очагово-сливная пневмония, что и привело к смерти больного.

Лимитированная форма системной склеродермии

Авторы:
Карасева Зоя Владимировна
Максимова Арина Александровна
ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева» Медицинский институт

Научный руководитель:
Турчина Мария Сергеевна – к. м.н., доцент
ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева» Медицинский институт

Больной Т, 56 лет, зимой 2017 г. стал отмечать появление боли и припухлости пальцев кистей, зябкость, онемение кистей, изменение окраски пальцев кистей при переохлаждении от розово – синюшной до белой, слабость, утомляемость. В мае 2017 появились язвочки на подушечках пальцев кистей. Обращался за медицинской помощью, выставлен синдром Рейно, лечился амбулаторно. С 2007 г. страдает фибрилляцией предсердий, однако регулярной медикаментозной терапии до 2016 г. не получал. Помимо фибрилляции предсердий в анамнезе артериальная гипертония. В июне 2017 г. появился сухой кашель, одышка при физической нагрузке. Состояние было расценено как прогрессирование сердечной недостаточности на фоне фибрилляции предсердий, и пациент госпитализирован в отделение кардиологии ООКБ. При проведении КТ органов грудной клетки обнаружен тромбоз левого предсердия, интерстициальное поражение легких (ретикулярно – очаговые изменения в базальных отделах легких, легочная гипертензия), лимфоаденопатия внутригрудных лимфатических узлов. Коронарография: начальные изменения коронарных артерий, ЭхоКГ: недостаточность митрального клапана 2-3ст., трикуспидальная регургитация 1-2ст., ФВ 65%. ЭГДС: рефлюкс-эзофагит, рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной. Учитывая наличия синдрома Рейно в совокупности с интерстициальными изменениями в легких была заподозрена системная склеродермия, и пациент был направлен на консультацию в ФГБНУ «НИИР». По результатам обследования выявлено повышение уровня АТ к Scl-70 >200, антинуклеарные АТ (Hep-2) 1/640h, капилляроскопия – переходный активный склеродермический тип изменений; РВГ верхних конечностей – магистральный кровоток сохранен, кровоснабжение преимущественно за счет коллатералей в стадии субкомпенсации, тонус сосудов практически отсутствует, холодовая проба положительная слева и справа. На основании данных результатов исследований был выставлен диагноз: Системная склеродермия, лимитированная форма, склеродактилия, 3-х фазный синдром Рейно, дигитальные язвочки, интерстициальное поражение легких (ретикулярно – очаговые изменения в базальных отделах легких, легочная гипертензия). ГЭРБ: неэрозивныый рефлюкс-эзофагит. Язвенная болезнь 12-перстной кишки, ремиссия. ИБС: фибрилляция предсердий, постоянная форма, нормосистолический вариант. Н I ст., ФК 2. Назначена базисная терапия: циклофосфамид 600мг в/в капельно каждый 2 недели с премедикацией солумедролом 250 мг с последующим переводом на в/м инъекции циклофосфана, ГКС системно в малых дозах (преднизолон 5 мг/сут), пентоксифиллин 300 мг/сут, омепразол 20 мг/сут, ривароксабан 20 мг/сут, аторвастатин 20 мг/сут. На фоне проводимой терапии отмечалось улучшение самочувствия (исчез сухой кашель, уменьшилась боль и зябкость кистей), при этом сохранялась одышка, проявления синдром Рейно. С октября по ноябрь 2017г. находился на стацлечении в ФГБНУ «НИИР», где была рекомендована терапия ритуксимабом. В дальнейшем лечение в апреле 2018г. в ревматологическом отделении ООКБ – курс ритуксимаба. Данный клинический случай интересен тем, что представленное заболевание является достаточно редким (от 6 до 20 случаев на 1 млн. человек), чаще всего встречается у лиц женского пола в возрасте 30 - 60 лет. Патологический процесс имеет медленно прогрессирующее течение, со временем приводит к утрате трудоспособности. На данный момент не существует этиотропного лечения системной склеродермии, прогноз для жизни при лимитированной форме склеродермии неблагоприятный, пациенты подлежат диспансерному учету каждые 3 - 6 месяцев.

Ошибки антикоагулянтной терапии у больного с редкой коморбидностью

Авторы:
Кузнецова Вероника Андреевна
Наконечная Анна Дмитриевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Гендлин Геннадий Ефимович – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент К. 78 лет, последние 5 лет отмечает выраженную слабость, головокружение, одышку при незначительной нагрузке и желтушное окрашивание кожных покровов. В 2012 году впервые выявлена гемолитическая анемия. Наблюдался у гематолога с диагнозом “миелодиспластический синдром”, неоднократные госпитализации для гемотрансфузий. Было проведено комплексное обследование, выполнено иммунофенотипирование периферической крови, выявлен высокий уровень клона пароксизмальной ночной гемоглобинурии (ПНГ). Диагноз: ПНГ, классическая форма.
В анамнезе: 1981 г. - стеноз привратника, резекция 2/3 желудка. 2007 г. - впервые выявленная фибрилляция предсердий (ФП), назначен кордарон, диагностирован синдром соединительнотканной дисплазии. 2008 г. - вторичный инфекционный вялотекущий эндокардит. 2009 г. - пароксизм ФП, на ЭХО-КГ выявлен порок митрального клапана. Выполнены протезирование митрального клапана протезом МИКС-31, левая атриопластика, аннулопластика трикуспидального клапана по Де Вега. Получал дигоксин, варфарин 5 мг. В течение последнего года варфарин отменён кардиологом из-за ПНГ.
Направлен на консультацию кардиолога перед назначением препарата для лечения ПНГ (экулизумаб). ПНГ – редкое приобретенное клональное заболевание крови, характеризующееся хроническим внутрисосудистым гемолизом и склонностью к артериальным и венозным тромбозам.
При осмотре: общее состояние средней тяжести, астеническое телосложение, лимонно-желтая окраска кожных покровов, видимых слизистых и склер. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный, систолический шум над верхушкой, выслушивается мелодия протеза митрального клапана, ЧСС 74/мин, АД 130/90 мм.рт.ст. Печень + 1-2 см.
26.09.18: клинический анализ крови- эритроциты 2,12*1012/л, гемоглобин 65 г/л, тромбоциты 137*109/л, СОЭ 80 мм/ч, гематокрит 19,6%, лейкоциты 3,7*109/л, ретикулоциты 11,4%. Биохимический анализ крови - ЛДГ 2044 Е/л, прямой билирубин 12,3 мкмоль/л, общий билирубин 55,2 мкмоль/л, сывороточное железо 9,06 мкмоль/л, гаптоглобино,02 г/л, ферритин 815,9 нг/мл.Коагулограмма - D-димер 1165 нг/мл, тромбиновое время 35,4 сек, АЧТВ 36,9 сек.Иммуногематологические исследования - проба Кумбса прямая и непрямая положительны. В анализе мочи - гемоглобин +2, эритроциты обнаружены, альбумин/креатинин (разовая порция) 12,2 мг/ммоль. ЭКГ: фибрилляция предсердий. Резкое отклонение оси сердца влево. Гипертрофия левого желудочка. Блокада передней левой ножки пучка Гиса. ЭХО-КГ: ФВ 48%, выраженная легочная гипертензия, СДЛА 97 мм.рт.ст., выраженная трикуспидальная регургитация, стойки и запирательные элементы протеза митрального клапана без видимых изменений.
01.10.18 при ЧПЭХО-КГ в левом желудочке обнаружен кальцинированный тромб. Наличие сердечной недостаточности подтверждено значительным повышением NT-proBNP (5734 пг/мл).
Терапия: переливание эритроцитарной массы 2 раза в месяц и при падении гемоглобина ниже 80 г/л. Рекомендовано возобновить приём варфарина (МНО 2,5-3,5). Планируется включение пациента в клиническое исследование экулизумаба.

Случай ранней манифестации сахарного диабета у больной муковисцидозом

Авторы:
Коннова Светлана Михайловна
Нестеренко Анастасия Владиславовна
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Оренбургский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:
Шукшина Лариса Михайловна – к.м.н., доцент
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Оренбургский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
Лаптева Нина Михайловна – к.м.н., доцент
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Оренбургский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Актуальность: Муковисцидоз (МВ) - наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора муковисцидоза, характеризующееся поражением желёз внешней секреции и тяжёлыми нарушениями функций органов дыхания. МВ осложняется СД по данным российских авторов у 5-15%, по данным зарубежных у 40% больных. Чаще СД манифестирует в возрасте 30 лет. Лечение у этих пациентов отличается от лечения больных с СД 1 и 2 типа, так как патофизиология этих состояний различна, и, кроме того, МВ накладывает ограничения на питание и медикаментозную терапию.
Цель: анализ клинико-лабораторной картины пациентки, страдающей МВ, с ранней манифестацией СД
Материал и методы: анализ историй болезни и амбулаторной карты
Результаты: Пациентка А., 19 лет поступила в эндокринологическое отделение ОКБ №2 г. Оренбург с жалобами на слабость, жажду, сухость во рту, частое мочеиспускание, снижение веса на 3 кг за 1 месяц, одышку при нагрузке, кашель с мокротой. Данные симптомы появились за 1,5 месяца до госпитализации. Амбулаторно выявлена гипергликемия – 12,8 ммоль/л.
Из анамнеза жизни: в возрасте 2 лет был поставлен диагноз: Муковисцидоз, генетически подтвержденный (Del F508), смешанная форма, тяжелое течение. Находилась на диспансерном учете у пульмонолога, неоднократно проходила обследование и лечение в пульмонологическом отделении ДГКБ г. Оренбург. Последняя госпитализация была в возрасте 17 лет 11 месяцев. Постоянно получает пульмозим, тобрамицин, амброксол, ферменты, гептрал, муколитики, аевит, кинезитерапию, курсами антибиотики. С 14 лет выявлено: нарушение углеводного обмена (нарушение гликемии натощак).
При поступлении в отделение: в ОАК – снижение тромбоцитов до 79*109. Гликемический профиль – 5,1-21,5 ммоль/л, HbA1c 6,7% . По УЗИ: увеличение размеров поджелудочной железы, диффузная неоднородность структуры, снижение эхогенности. R-графия органов грудной полости: верифицированный муковисцидоз, смешанная форма. Бронхоэктатическая болезнь. ФВД: нормальные показатели проходимости дыхательных путей на фоне значительного снижения ЖЕЛ. ЭКГ – эктопический предсердный ритм с ЧСС 75 в минуту, ЭОС вертикальная, синдром ранней реполяризации желудочков. ЭХО КС – давление в легочной артерии – 20 мм рт ст. Регургитация на легочной артерии, трикуспидальном клапане 1 степени.
Выставлен диагноз: Сахарный диабет, вследствие муковисцидоза. Впервые выявленный. Декомпенсация. Муковисцидоз, генетически подтвержденный (Del F508), смешанная форма, тяжелое течение. Бронхоэктатическая болезнь, двусторонний процесс, обострение. Хронический бронхит с бронхобструктивным синдромом, обострение. Диффузный пневмосклероз. ДН II. Хроническая синегнойная инфекция. Хроническая панкреатическая недостаточность. Цирроз печени. Симптоматическая тромбоцитопения на фоне спленомегалии. Целевой HbA1c<6,5%
Лечение: диета без ограничений (по основному заболеванию); инсулинотерапия – по базис-болюсной схеме: глулизин перед основными приемами пищи по 6 Ед, детемир - 22 Ед утром, 16 Ед вечером; пульмозим, тобрамицин, амброксол, ферменты, гептрал, аевит, препараты тиоктовой кислоты. Выписана с улучшением состояния за счет компенсации углеводного обмена с гликемией 5,1-8,0-9,0-7,44 ммоль/л.
Выводы: с учетом высокой распространенности нарушений углеводного обмена у пациентов с МВ, необходимо периодически проводить таким больным исследование глюкозы крови и пероральный глюкозо-толерантный тест.

Редкая причина синдрома перикардиального выпота

Авторы:
Рогожкина Елизавета Александровна1
Орлов Денис Олегович2
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГКБ №24

Научные руководители:
Джиоева Ольга Николаевна – к.м.н., доцент
ГКБ №24, РНИМУ
Варенцов Сергей Игоревич
ГКБ №24

Больная М., 56 лет, поступила в КДО ГКБ г. Москвы 13.12.2017 г. с жалобами на одышку смешанного характера в покое, усиливающуюся при незначительной физической нагрузке, чувство тяжести за грудиной.
Из анамнеза известно, что пациентка родилась в Армении, в течение последних двух лет проживает в Ногинске. Считает себя больной с 04.12.2017, когда появились вышеуказанные жалобы, наблюдалось повышение t тела до 37,5. Обратилась в КДО, где проведена консультация кардиолога, по данным ЭХО-КГ – признаки тампонады сердца, по данным УЗИ плевральных полостей малый двухсторонний гидроторакс. Пациентка госпитализирована в блок кардиореанимации.
При осмотре: положение вынужденное – сидя. Отмечается акроцианоз. Состояние венозной сети: набухшие шейные вены. Отеки голеней и стоп. SpO2 атм. воздухом 90%, на кислороде 99%. ЧДД – 24 в минуту. Границы сердца: правая – на 1 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – во II межреберье, левая – по передней подмышечной линии. Тоны сердца глухие, ритм правильный. АД – 90/45 мм рт ст, ЧСС – 110 уд. в мин. Определяется парадоксальный пульс. Со стороны остальных органов и систем органов отклонения от нормы не выявлены.
При дообследовании: ОАК – лейкоциты 10,9*10*9/л, СРБ 80 мг/л, Hb 106 г/л, Fe2+ 2,3 мкмоль/л, ЭХО-КГ в блоке кардиореанимации: рестриктивный тип наполнения ЛЖ, обусловленный гемодинамически значимым перикардиальным выпотом.
Пациентке по экстренным показаниям был проведен перикардиоцентез. Получено 200 мл выпота. По данным цитологии перикардиальной жидкости: незначительное количество клеток мезотелия, атипичные клетки не выявлены. При бактериологическом посеве роста патогенной флоры не выявлено.
Учитывая диагноз о. перикардит, было назначено лечение Ибупрофеном 1800 мг/сутки. На фоне терапии t нормализовалась, жалобы не беспокоили, однако отмечено нарастание СРБ, СОЭ, по данным контрольной ЭХО-КГ: жидкость в полости перикарда в прежнем объеме до 15 мм за ПЖ и ЛЖ. На 7-е сутки добавлен колхицин 1 мг 2 р/д, преднизолон 30 мг в сутки. На 14-е сутки жалоб нет, снижение t, нормализация лабораторных показателей, по данным контрольного ЭХО-КГ: сепарация листков перикарда до 5 мм. Проводилась постепенная отмена преднизолона и ибупрофена. Пациентка выписана на поддерживающей терапии колхицином 1 мг/сутки. На 49-сутки рецидив жалоб на одышку, субфебрилитет, повышение СРБ, СОЭ. По данным ЭХО-КГ: жидкость в полости перикарда до 700 мл, признаков тампонады нет. К терапии возвращен преднизолон. Через 3 дня нормализация температуры, улучшение субъективного самочувствия, по данным ЭХО-КГ сепарация листков перикарда до 5 мм за ПЖ и ЛЖ.
Для верификации этиологии острого перикардита был проведен лабораторно-инструментальный диагностический поиск с целью исключения основных причин выпота: не подтвердились инфекционная природа, tbc, патология щитовидной железы, онкологические заболевания, диффузные заболевания соединительной ткани, лекарственный генез.
Учитывая этническую принадлежность (армянскую национальность), гидроперикард, гидроторакс была заподозрена средиземноморская лихорадка (MEFV), торакальный вариант. Проведено секвенирование, выявлена гомозиготная мутация M680I, что подтверждает диагноз Средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь).
Пациентка продолжает амбулаторно принимать преднизолон 5 мг в сутки с целью симптоматической терапии и колхицин 1 мг в сутки с целью предотвращения развития АА-амилоидоза, как самого частого осложнения средиземноморской лихорадки.

Трудности, ошибки и недооценка тяжести суставного синдрома в клинической практике

Авторы:
Рогожкина Елизавета Александровна1
Орлов Денис Олегович2
1ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2ГКБ №24

Научный руководитель:
Джиоева Ольга Николаевна – к.м.н., доцент
ГКБ №24, РНИМУ

Пациентка Г., 72 года, поступила в ГКБ г. Москвы с жалобами на боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника с иррадиацией в левую ногу, боли в обеих кистях, отечность кистей.
Со слов пациентки, длительно страдает болями в спине, последнее обострение в течение 6-ти дней после перенесенной физической нагрузки, 2 дня назад усилился болевой синдром в обеих кистях. Обратилась 03, была госпитализирована в Неврологическое отделение ГКБ с диагнозом Дорсопатия.
При поступлении: болезненность при активных и пассивных движениях в суставах, наиболее выражена в левом коленном, правом плечевом. Отечность и гипертермия левого коленного сустава, суставов кистей. При первичном лабораторном обследовании: Лейкоциты – 9,1*10*9/л, АЛТ – 53,5 Ед/л, АСТ – 62,5 Ед/л. Рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника и коленного сустава выявила изменения, характерные для спондилоартроза и гонартроза. Рентгенография кистей не проводилась. Выставлен диагноз Дорсопатия, распространенный спондилоартроз, острый полиартрит. Назначена терапия Дексаметазон 0,4% 8 мг, Кетопрофен р-р 5% 100 мг.
Через 7 дней на фоне терапии состояние больной ухудшилось: усиление болевого синдрома, ограничение движения в коленных, тазобедренных и суставах кистей, нарастание одышки, ЧСС – 120 в минуту, АД – 70/40 мм рт ст, олигурия. В течение нескольких часов угнетение сознания до сопора. В лабораторных показателях: Hb – 101 г/л, Лейкоциты – 12,9*10*9/л, СРБ – 176 мг/л, К+ – 7,4 ммоль/л, Креатинин – 246 мкмоль/л, Амилаза – 682 Ед/л, Прокальцитонин – 10 нг/мл. Пациентка переведена в реанимацию для проведения гемодиализа, заподозрен сепсис без первичного очага. При дообследовании было выявлено: очаги инфильтрации в нижних долях легких, воспалительный очаг в головке поджелудочной железы. Назначена терапия антибиотиками широкого спектра и системными глюкокортикостероидами. Во время диагностического поиска получены отрицательные результаты ревматологической патологии: АСЛО, ревматоидного фактора, отсутствие антинуклеарных АТ, отрицательный анализ на Scl-70. Исключая инфекционную патологию, были найдены АТ к Yersinia Enterocolitica IgG. Пациентка переведена в ИКБ №2 с диагнозом Иерсиниоз. Генерализованная форма. Осложнение: Реактивный полиартрит. Выраженный болевой синдром. Сепсис. Септическая двухсторонняя нижнедолевая пневмония. Острый панкреатит. ОПН.
Длительность диагностического поиска и появление отсроченных осложнений были обусловлены недооценкой суставного синдрома и неверным входным диагнозом.
Дифференциальная диагностика суставного синдрома включает в себя воспалительный характер полиартритов, среди которых такие нозологии как ревматоидный артрит, серонегативные артриты (псориатический артрит, анкилозирующий спондилоартрит, синдром Рейтера), полиартриты в рамках СЗСТ (СКВ, системная склеродермия, подагрический артрит, пирофосфатная артропатия), а также реактивные артриты на фоне инфекционного процесса.
В данном клиническом случае были исключены РА, СЗСТ, подагрический артрит и пирофосфатная артропатия. Клиническая картина сходна с реактивным артритом.
Причиной реактивного полиартрита чаще всего является урогенитальная и кишечная инфекции. Пациенты с подозрением на реактивный артрит должны обследоваться на Yersinia spp., Shigella spp. и Chlamydia spp. Поэтому при наличии у пациента суставного синдрома важно как можно быстрее верифицировать его причину и назначить этиотропную терапию.

Хронический интерстициальный нефрит и его осложнения - как разорвать порочный круг?

Авторы:
Малышева Алена Юрьевна
Плахотняя Виктория Михайловна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Потешкин Юрий Евгеньевич – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка Т., 37 лет, поступила экстренно в отделение нефрологии ГКБ № 15 им. О.М. Филатова с жалобами на тошноту, головокружение, многократную рвоту в течение 3 дней, нарастающую мышечную слабость, уменьшение объема мочи.
Из анамнеза: в 2003 г. диагностирован язвенных колит (ЯК). Проводилось лечение преднизолоном (в 2007 г. - полная отмена) в сочетании с сульфасалазином. В 2007 г. принимала триампур. По результатам колоноскопии от 2008 г.: ремиссия ЯК. С 2008 г. появились жалобы на жажду (до 6-7 л/сут), полиурию (до 6-7 л/сут), выраженную слабость. В 2009 г. диагностирован интерстициальный нефрит с выраженными электролитными нарушениями (сольтеряющая почка) (плотность мочи 1000-1002 г/л, К+ крови: 1,86-2,8 ммоль/л; Na+ крови: 125-135 ммоль/л), ХБП 3 ст.; повышение ПТГ до 170. По данным МСКТ почек - множественные обызвествления в медуллярном слое почек. В 2010 г. госпитализирована в клинику эндокринологии - проводился дифференциальный диагноз между нефрогенным и центральным несахарный диабетом (НД) (проба с минирином отрицательная - в пользу нефрогенного), диагностирован вторичный гиперпаратиреоз (генерализованный остеопороз смешанного генеза, повышение ПТГ до 747 пг/мл, витамин D 13 нг/мл, Са++ крови до 9,3 ммоль/л, сцинтиграфия: гиперплазия и повышение функциональной активности паращитовидных желез). Были исключены синдромы Бартера и Гительмана. С 2016 г. несколько раз была госпитализирована в отделение нефрологии с целью коррекции электролитных нарушений и подбора терапии в связи с декомпенсацией.
При осмотре обращает на себя внимание: ИМТ 14,2 кг/м^2. ЧСС 88 уд/мин, АД 80/60 мм рт.ст.; в остальном по системам органов - без значимого отклонения от нормы.
На ЭКГ удлинение интервала QT, патологический Q в II, III, AVF. ОАК: признаки гемоконцентрации. ОАМ: белок 3 г/л, лейкоцитурия, относительная плотность 1015 г/л. КЩС: метаболический алкалоз. Б/х анализ крови: мочевина 12,3 ммоль/л, креатинин 254,4 мкмоль/л (СКФ 20 мл/мин/1,73 м2), К+ 2,7 ммоль/л, Na+ 120 ммоль/л, Са++ 1,01 ммоль/л.
На фоне проведенной инфузионной терапии отмечена положительная динамика: восстановление темпа диуреза (с учетом НД - 7 литров в сутки, относительная плотность мочи 1005 г/л), нормализация КЩС, ОАК, мочевина 5,5 ммоль/л, креатинин 148,9 мкмоль/л (36 мл/мин/1,73 м2), К+ 2,2 ммоль/л, Na+ 130 ммоль/л. Сохраняющаяся гипокальциемия, генерализованный остеопороз требует дальнейшего амбулаторного лечения препаратами альфакальцидола 0,25 мкг 3 раза в сутки, кальция карбоната 500 мг 3 раза в сутки, кальцитонин 200 МЕ/сутки интраназально. Для нормализации уровня калия продолжить терапию спиронолактоном 50 мг 2 раза в сутки и калия хлоридом 1г 4 раза в сутки.
Данный клинический случай является демонстрацией тяжести течения осложненного интерстициального нефрита: НД, ВГПТ, недостаточность витамина D, находясь в тесных патогенетических связях с первичным поражением почек, усугубляют его течение и делают задачу восстановления ионного баланса крайне трудной. Подход к лечению таких пациентов должен быть комплексным и направленным на лечение не только основного заболевания, но и на его осложнения с целью разорвать порочный круг их взаимного отягощения.

Клинический случай повторного инфаркта миокарда вследствие тромбоза стента правой коронарной артерии

Авторы:
Алиева Амина Кязымовна
Савенкова Елена Юрьевна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Научный руководитель:
Варгина Татьяна Сергеевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Пациент Х., 60 лет, был госпитализирован в кардиологическое отделение с жалобами на одышку при минимальной нагрузке, общую слабость.
Анамнез заболевания: с 48 лет стал отмечать повышение уровня АД до 150/90 мм.рт.ст. Спустя 2 года появились приступы стенокардии, обнаружился сахарный диабет 2 типа. В 53 года был инфаркт миокарда (ИМ), после чего возникла одышка, последние 3 года – отеки ног. В 2014 году перенес транслюминальную ангиопластику (ТЛАП) и стентирование передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) и правой коронарной артерии (ПКА). Постоянно принимает: иАПФ, β-адреноблокаторы, антиагреганты, диуретики. В течение последнего месяца усилилась одышка, наросли отеки ног, в связи с чем был госпитализирован в УКБ №4 ПМГМУ им. И.М.Сеченова.
Вредные привычки: индекс курильщика 10 пачка/лет.
Осмотр: состояние тяжелое. Сознание ясное. ИМТ 42 кг/м2. Умеренный цианоз губ. Умеренные отеки голеней и стоп. Повышение ортопноэ. ЧД 22-24/мин. При аускультации – дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, там же выслушиваются влажные хрипы. ЧСС 98 уд/мин, АД 115/65 мм.рт.ст. Печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги.
ОАК: эритроциты 6,8*1012/л, Hb 186 г/л, СОЭ 2 мм/ч.
БХАК: глюкоза 7,58 ммоль/л, тропонин Т 232 нг/л.
Рентгенография органов грудной клетки: признаки застоя по малому кругу.
ЭКГ: очаговый кардиосклероз задней стенки с Q-зубцом. В динамике наблюдалась прогрессирующая ишемия задней стенки.
ЭхоКГ: ФВ ЛЖ 42%.
На 2-е сутки госпитализации состояние пациента прогрессивно ухудшилось, была констатирована смерть больного.
Патологоанатомический диагноз
Основное заболевание: Повторный трансмуральный ИМ (давностью до 3-х суток): очаги некроза в задней стенке ЛЖ. Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки ЛЖ. Атеросклероз коронарных артерий (стабильные фиброзные бляшки, стенозирующие просвет до 50% огибающей ветви левой коронарной артерии и просвет сосудов до 25% передней нисходящей ветви, тромбоз стента ПКА). ТЛАП и стентирование ПМЖВ и ПКА (2 стента) от 2014г.
Фон: Сахарный диабет 2 типа: атрофия, липоматоз поджелудочной железы. Атеросклероз аорты (фиброзные бляшки, изъязвления, кальциноз).
Сочетанное заболевание: ХОБЛ. Хронический обструктивный слизисто-гнойный бронхит. Хроническая обструктивная эмфизема легких. Диффузный сетчатый пневмосклероз. Хроническое легочное сердце (масса сердца 584 г, толщина стенки ЛЖ 1,9 см, правого – 1,0 см). Ж.И.=0,66.
Осложнения: Хроническое венозное полнокровие внутренних органов: мускатная печень, цианотическая индурация почек, селезенки. Очагово-сливная пневмония в 4, 5 сегментах правого легкого. Вторичный эритроцитоз. Спленомегалия. Отек легких. Отек головного мозга.
Сопутствующее заболевание: Алиментарно-конституционное ожирение (ИМТ 42 кг/м2).
Причина смерти: Острая сердечно-сосудистая недостаточность.
Клинико-анатомический эпикриз: Больной Х, 60 лет, страдал повторным инфарктом миокарда вследствие тромбоза стента ПКА. Фоновым заболеванием послужил сахарный диабет 2 типа. Сочетанным заболеванием – ХОБЛ, осложнившаяся развитием ХЛС.
Заключение: данный клинический пример иллюстрирует тромбоз стента коронарной артерии - редкое и опасное для жизни осложнение ИБС. Вероятность развития тромбоза резко повышается при наличии факторов риска, которые наблюдались у нашего больного: ожирение, курение, СД 2 типа, атеросклероз, сниженная ФВ, многососудистое поражение, эритроцитоз, возраст, пол.

Эффективность и безопасность выполнения планового чрескожного коронарного вмешательства у пациента старческого возраста с ишемической болезнью сердца

Авторы:
Кузьмина Екатерина Владимировна
Семёнов Виталий Альбертович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Константинова Екатерина Владимировна – д.м.н., доцент
ГБУЗ ДЗМ ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова
Гаспарян Эдуард Рудикович
ГБУЗ ДЗМ ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова

В последнее время чрескожное коронарное вмешательство (ЧКВ) стало лидирующим методом реваскуляризации у больных с острым коронарным синдромом (ОКС). В результате успешного ЧКВ увеличивается качество и продолжительность жизни, но с другой стороны ЧКВ может в ряде случаев привести к развитию осложнений, включая диссекцию, окклюзию, тромбоз, перфорацию коронарной артерии (КА).
Пациент В., 80 лет, 25.09.2018 был госпитализирован в кардиологическое отделение ГКБ №1 им. Н.И.Пирогова для проведения планового ЧКВ. При поступлении отмечал жалобы на слабость при повышенных нагрузках.
В анамнезе: АГ отрицает, адаптирован к АД 120/80 мм.рт.ст., отмечал редкие подъемы до 150/80 мм.рт.ст. Страдает бронхиальной астмой, на постоянной базисной и ингаляционной терапии. Последние 5 лет отмечает появление боли в области сердца, за грудиной при ходьбе на расстоянии от 150 до 200 м. Самостоятельно принимал кардиомагнил, верапамил. В августе 2018 перенес инфаркт миокарда с подъёмом сегмента ST, была выполнена коронарная ангиография (КАГ), по данным которой выявлено: выраженный кальциноз коронарных артерий (КА), ствол левой коронарной артерии (ЛКА)- 40% стеноз с переходом в переднюю межжелудочковую артерию (ПМЖА); ПМЖА диффузно изменена, в среднем сегменте - 80% стеноз; ветвь тупого края (ВТК) - 90% стеноз; протяженный субтотальный стеноз правой коронарной артерии (ПКА) с признаками тромбоза. Выполнено стентирование ПКА двумя стентами с лекарственным покрытием.
После ЧКВ перед выпиской из стационара проведен нагрузочный тест. Достигнута ЧСС 119 в мин (85% от максимального). На ЭКГ: зарегистрирована депрессия 3 мм сегмента ST в V5-V6 отведениях, что сопровождалось болями за грудиной. Во время повторной госпитализации в плановом порядке, принято решение о стентировании ветви тупого края (ВТК) и ротаблации ПМЖА со стентированием.
26.09.2018 выполнено стентирование ВТК, ротаблация в стволе ЛКА с переходом в ПМЖА, учитывая выраженный кальциноз КА, развитие феномена «эластического спадения», что привело к трудностям с проведением баллонного катетера, принято решение об использовании коротких коронарных стентов. В средний и проксимальный сегменты ПМЖА с переходом в ствол ЛКА имплантировано 3 стента. При контрольной КАГ в ПМЖА визуализируется оклюзирующая диссекция. В зону диссекции имплантирован стент, однако, при контрольной КАГ выявлен рецидив диссекции. Продолжающееся распространение диссекции в ПМЖА потребовало установки еще 4 стентов. При контрольной КАГ признаки диссекции отсутствуют, однако, выявлен дефект наполнения в стволе ЛКА, что сопровождалось болевым синдромом, динамикой ЭКГ и падением АД. Начато введение интегрелина. При контрольной КАГ кровоток по ЛКА – TIMI III, диссекции интимы нет, дефектов наполнения не визуализируется. В этот же день у пациента отмечалась рвота алой кровью. Хирургом выполнена ЭГДС: эндоскопическая картина состоявшегося кровотечения из эрозии пищевода, эрозивно-геморрагического эзофагита. В связи с положительной динамикой пациент был выписан с рекомендациями.
Данный клинический случай иллюстрирует трудности ведения пациента старческого возраста с выраженным кальцинозом и многососудистым поражением КА, высоким анестезиологическим риском, у которого выполнение повторного ЧКВ осложнилось рецидивирующей диссекцией ПМЖА, тромбозом стента ствола ЛКА, что потребовало имплантации 8 стентов.

Сложность ведения пациента с мультиморбидной патологией

Авторы:
Козырь Любовь Васильевна
Советова Софья Андреевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Островская Юлия Игоревна – к.м.н, ассистент кафедры
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская клиническая больница имени В.М. Буянова» Департамента здравоохранения города Москвы

Мультиморбидность - состояние, включающее наличие двух хронических заболеваний и более, этиологически и патогенетически не связанных между собой. Несмотря на то, что мультиморбидность наиболее актуальна для гериатрической практики, мы смогли наблюдать данное явление у относительно молодого пациента.
Пациент В, 58 лет, страдает редкой формой лимфопролиферативного заболевания: Т-клеточной лимфомой с вовлечением лимфоузлов верхней трети левого бедра. В 2000 году проведены 3 курса химиотерапии (ХТ); в 2011 году пациент поступил в ГКБ №12 с острой декомпенсированной кишечной непроходимостью, в связи с чем была выполнена экстренная операция - правосторонняя гемиколэктомия. По гистологическому исследованию поставлен диагноз: лимфома терминального отдела подвздошной кишки. Таким образом, к настоящему моменту опухоль прогрессировала до IV стадии.
В 2016 году перенес каротидную эндартерэктомию: стеноз внутренней сонной артерии слева 70%, справа 25%.
В мае 2018 больному была выполнена еще одна операция: трансуретральная резекция мочевого пузыря по поводу папиллярной уротелиальной карциномы. Операция была дополнена паллиативной ХТ. В настоящий момент – рецидив.
Другим редким заболеванием, которым страдает пациент, является болезнь Крона. Диагноз был поставлен через два года с момента первых жалоб. В дальнейшем в связи с рецидивами неоднократно находился на стационарном лечении. Амбулаторно принимал максимальные дозы азатиоприна и месалазина. Последняя госпитализация 15.10.18 в гастроэнтерологическое отделение с диагнозом: болезнь Крона тонкой кишки с поражением зоны илеотрансверзоанастамоза, хроническое рецидивирующее течение, средне-тяжелая форма.
Помимо жалоб на слабость и полуоформленный стул, пациент отметил появление в течение последних 6 месяцев жжения за грудиной при физических нагрузках, купирующееся в покое, с постепенным прогрессированием в течение последнего месяца. Спустя четыре дня во время диагностической колоноскопии отметил рецидив болевого синдрома в грудной клетке. Нитраты - без эффекта, на ЭКГ – впервые выявленная полная блокада левой ножки пучка Гиса, в связи с чем было принято решение о выполнении экстренного эндоваскулярного вмешательства. На коронароангиографии – стеноз передней межжелудочковой ветви 80-90%. Диагноз: ИБС. Нестабильная (прогрессирующая) стенокардия.
Помимо болезни Крона пациент страдает сопутствующими заболеваниями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ): гастроэзофагальнорефлюксной болезнью II степени, хроническим обструктивным панкреатитом, имеет небольшую скользящую аксиальную хиатальную грыжу, неалкольный стеатогепатит, а данные ультразвукового исследования свидетельствует о желчекаменной болезни в анамнезе. Также по данным лабораторных исследований имеются нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести, синдром мальабсорбции и избыточного бактериального роста.
Трудность ведения пациента заключалась в определении тактики лечения возникшей коронарной патологии на фоне имеющейся болезни Крона. С одной стороны, острый коронарный синдром предполагал стентирование и последующее назначение двойной дозы антиагрегантной терапии. С другой стороны, хроническое кровотечение из язв ЖКТ являлось для этого противопоказанием. Учитывая предстоящую операцию по поводу рецидива рака мочевого пузыря и высокий риск интраоперационного инфаркта, коллегиально было принято решение об имплантации стента без лекарственного покрытия с целью сокращения сроков приема двойной антитромботической терапии.

Вторичная дилатационная кардиомиопатия смешанного генеза

Авторы:
Минькова Надежда Бадмаевна
Труханова Дарья Ильинична
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), кафедра факультетской терапии №2

Пациент В., 58 лет, поступил в УКБ№4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, кашель с трудноотделяемой мокротой, сердцебиение, общую слабость. Длительное время страдает гипертонической болезнью (max АД 160/90мм рт.ст.), стенокардией напряжения 3ФК, перманентной формой фибрилляции предсердий (шкала CHA2DS2-VASc 3 балла, шкала HAS-BLED 3 балла). В 2013 году перенес ОИМ. Постоянной терапии не получает. В анамнезе жизни обращает на себя внимание длительное злоупотребление алкоголя. Настоящее ухудшение с течение двух недель, когда на фоне переохлаждения у больного наросла одышка, перебои в работе сердца, появилась общая слабость. Госпитализирован по каналу СМП в УКБ №4.
При осмотре: состояние средней тяжести. ИМТ 21,3кг/м2. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Пастозность голеней и стоп с трофическими нарушениями. В легких дыхание жесткое, в нижних долях выслушиваются влажные хрипы. ЧДД 22 в мин. Расширение левой границы сердца на 1,5 см от левой среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, аритмичны. ЧСС 115 в минуту. Пульс аритмичный, 107 в минуту. Дефицит пульса 8 ударов в минуту. АД 120/80 мм рт.ст.. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Живот мягкий, безболезненный. Обращает на себя внимание умеренные когнитивные нарушения, снижение памяти.
В ОАК: Hb 123 г/л, ЦП 0,88, лейкоциты 7,1х109/л, СОЭ 43 мм/ч. В ОАМ: белок 0,310 г/л, наличие билирубина, лейкоциты 4-6, уробилиноген +3(140 мкмоль/л). В б/х анализе крови: АСТ 54 ед/л, билирубин прямой 8,9 мкмоль/л, ГГТ 225 ед/л, ЩФ 302 ед/л, Fe 5,2 ммоль/л, креатинин 117,03 мкмоль/л. Рентгенография органов грудной полости: двусторонняя очаговая пневмония в нижне-базальных сегментах. Эмфизема легких. Пневмосклероз. ЭКГ: фибрилляция предсердий с ЧЖС 109-139 ударов в минуту, желудочковая экстрасистолия. Снижение кровоснабжения нижне-боковой стенки ЛЖ. ГЛЖ. ЭХОКГ: значительная дилатация ЛП и ПП, ПЖ, концентрическая гипертрофия стенок ЛЖ, ФВ 32%, МР 2ст., ТР 2 ст.. Признаки незначительной легочной гипертензии. ФВ ЛЖ 32%. Зоны нарушения локальной сократимости не выявлены.
На основании обследования выставлен клинический диагноз: ИБС: постинфарктный кардиосклероз. Перманентная форма ФП, тахисистолический вариант. Фон: ГБ III стадии, 2 степени, риск 4. Атеросклероз коронарных артерий. Сочетанный: Хроническая экзогенная интоксикация с полиорганными проявлениями: вторичная токсическая дилатационная кардиомиопатия, хронический бронхит, хронический гастродуоденит, хронический гепатит, хронический панкреатит, полинейропатия. Осложнение: ХСН II Б со сниженной ФВ ЛЖ (32%), IIIФК NYHA. ДН 1ст.. Внебольничная очаговая пневмония в нижних долях обоих легких. ХБП 3А стадия (СКФ 58,85 мл/мин/1,73 м2 по CKD-EPI). ЖДА легкой ст. тяжести. Проведено лечение: конкор, лозап, дигоксин, верошпирон, гепарин с переходом на тромбо-АСС, сорбифер, омез, цефтриаксон, бромгексин. Выписан с улучшением.
Выводы. Данный клинический случай демонстрирует развитие вторичной дилатационной кардиомиопатии смешанного (токсического и ишемического) генеза. Длительное злоупотребление алкоголем и наличие ИБС привело к миокардиальной дисфункции и тяжелой сердечной недостаточности с нарушениями ритма сердца. Полный отказ от приема алкоголя может способствовать улучшению течения заболевания и повысить эффективность проводимой медикаментозной терапии.

Поздняя диагностика инфекционного эндокардита у пациента с гипертрофической кардиомиопатией

Авторы:
Дудин Дмитрий Константинович
Тутаев Никита Алексеевич
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научный руководитель:
Андрияшкина Дарья Юрьевна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент К, 55 лет, госпитализирован в ГКБ№1 с жалобами на лихорадку до 39С с ознобом, потливость, выраженную слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, отеки нижних конечностей, боли в коленных суставах, похудание на 10 кг за 3 месяца.
Анамнез: В 2015 году диагностирована гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия (ГКМП), принимал конкор, аторвастатин. В апреле 2018 года перенёс острый бронхит. В мае 2018г стал отмечать повышение температуры тела до 39С, слабость, снижение толерантности к нагрузкам. В июне, в связи с сохраняющейся лихорадкой обратился в туберкулезный диспансер: «туберкулез» исключен, назначен клацид 10 дней без эффекта. В дальнейшем проводилось исключение инфекционных, лимфопролиферативных заболеваний, злокачественных новообразований, системных заболеваний соединительной ткани. Были выполнены ПЭТ КТ, трепанобиопсия костного мозга, биопсия лимфоузлов (л/у). При обследовании выявлены анемия (Hb 115 г/л), лейкоцитоз (11*109/л), увеличение СОЭ (42 мм/ч) и СРБ (109, мг/л), умеренная спленомегалия. С августа 2018 «ex juvantibus» назначен преднизолон 20 мг/сут в течение 20 дней с положительным эффектом - температура нормализовалась, уменьшились размеры селезенки, однако при постепенном снижении дозы в сентябре 2018 г. вновь появилась лихорадка, ухудшилось общее состояние.
При осмотре: состояние средней тяжести, температура тела: 37,2Со. Кожные покровы бледные, набухание шейных вен. Симметричные отеки нижних конечностей до средней трети голени. Л/у не увеличены. ЧДД 18 в мин. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца перкуторно расширены влево на 2 см, тоны приглушены, ритмичные, выслушивается грубый систолический шум во всех точках аускультации, с максимумом над аортой, проводится на сосуды шеи. ЧСС 96 в мин. АД -110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка пальпируется, 16*8см, безболезненная. Стул в норме, дизурических явлений нет. В клиническом анализе крови: повышение СОЭ (47 мм/ч) и СРБ (95,3 мг/л), анемия (Hb - 100 г/л), тромбоцитопения (164* 109/л). При бактериологическом исследовании крови выделен E.faecium. По данным УЗИ органов брюшной полости – спленомегалия. ДопплерЭхоКГ – под аортальным клапаном выявлено округлое образование 1,8 см повышенной эхогенности, прикрепленное к передне-базальному участку межжелудочковой перегородки. Толщина межжелудочковой перегородки – в базальной трети 2 см., далее 1,2 см.
Учитывая наличие вегетаций по данным ЭхоКГ и выделение E.faecium из крови у больного с заболеванием сердца (ГКМП) и длительной лихорадкой был установлен диагноз:
Основное заболевание: Подострый вторичный инфекционный эндокардит (ИЭ) аортального клапана, вызванный E. faecium. Аортальный стеноз III ст.
Фоновое: ГКМП, обструктивная форма.
Осложнения: Артрит коленных суставов. Тромбоцитопения. Спленомегалия. Железодефицитная анемия, легкой степени. ХСН 2б, ФК III.
На фоне проводимой антибактериальной терапии (ванкомицин 2 г/сут. + ампициллин/сульбактам 6 г/сут внутривенно) отмечена положительная динамика в виде уменьшения лихорадки, улучшения общего самочувствия, уменьшения проявлений сердечной недостаточности. Пациент консультирован кардиохирургом: учитывая большой размер вегетации необходимо хирургическое лечение.
Заключение: представленный клинический случай свидетельствует о важности своевременного исключения ИЭ у больного с ГКМП и лихорадкой. Поздняя диагностика ИЭ привела к образованию гигантской вегетации и необходимости срочного оперативного вмешательства, что значительно увеличивает риск неблагоприятного исхода.

Множественные причины возникновения легочной гипертензии у больного с ревматическим пороком сердца

Авторы:
Быкова Екатерина Евгеньевна
Черкасова Мария Викторовна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научные руководители:
Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Пациент Г., 82 года, поступил в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, перебои в работе сердца, отёки нижних конечностей, мошонки и передней брюшной стенки. Из анамнеза известно, что часто болел ангинами, в возрасте 12 лет была диагностирована недостаточность МК. Несмотря на это окончил летное училище, в последующем был кадровым военным. До 76 лет чувствовал себя удовлетворительно. В 2004 году в связи с тромбозом вен нижних конечностей, осложнившимся рецидивирующей ТЭЛА, был имплантирован кава-фильтр, постоянно принимает варфарин под контролем МНО. В 2015 г. проходил стационарное лечение по поводу фиброзно-кавернозной формы туберкулеза. В течение последних двух лет появилась ФП и признаки правожелудочковой ХСН. Настоящее ухудшение в течение месяца, в связи с нарастающими явлениями декомпенсации ХСН. В анамнезе жизни – длительный стаж курения (индекс курильщика 20 пачка/лет), с 42 лет не курит.

При осмотре состояние тяжелое. Кожные покровы и слизистые иктеричны, выраженный акроцианоз. ИМТ 24 кг/м2. В легких дыхание жесткое, единичные влажные хрипы в нижних отделах. ЧДД 21/мин. Расширение правой границы сердца на 2 см. Тоны сердца приглушены, аритмичны. ЧСС 93/мин. Пульс 87 уд/мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот увеличен за счёт асцита. Печень выступает из-под рёберной дуги на 2 см. Селезенка не увеличена. Массивные отёки нижних конечностей, отёк передней брюшной стенки и мошонки. Симптом поколачивания отрицательный.

ОАК: Hb 123 г/л, Лц 5,6х109/л, Тц 77х109/л, Лф 10%, СОЭ 3 мм/ч. ОАМ: белок 0,140 г/л, лейкоциты 1-3 в поле зрения, единичные эритроциты. Б/х анализ крови: общий белок 62,9 г/л, общий билирубин 43,5 мкмоль/л, креатинин 155,5 мкмоль/л. Общий анализ мокроты: наличие грибов (споры+псевдомицелий), лейкоциты сплошь покрывают поле зрения, эритроциты в небольшом количестве, БК не обнаружены. При рентгенографии ОГК: эмфизема легких, пневмосклероз, посттуберкулезные изменения. По данным ФВД: ОФВ1 58%, ФЖЕЛ 64%. SaO2 85%. ЭХОКГ: выраженная дилатация полости ПЖ и ПП, ствола и ветвей ЛА, НПВ. В области правой ветви ЛА тромбоз. СДЛА 73 мм рт. ст. Снижение ФВ ПЖ до 44%, при ФВ ЛЖ 64 %. При МСКТ легких с контрастированием визуализируется тромб в виде «наездника» в легочном стволе, обеих легочных артериях, проксимальных отделах долевых ветвей; признаки посттуберкулёзных изменений, туберкулема (?) верхней доле правого легкого, нельзя исключить активность процесса. Сосудистым хирургом рекомендовано продолжение консервативной антикоагулянтной терапии. После консультации фтизиатра, диагностировавшего фиброзно-кавернозный туберкулёз в фазе инфильтрации, больной переведен в противотуберкулезную больницу.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует развитие тяжелой правожелудочковой недостаточности, связанной не столько с ревматическим пороком

сердца, сколько с хроническим легочным сердцем вследствие сочетанной бронхолегочной патологии (ХОБЛ и туберкулез легких) и рецидивирующей ТЭЛА. Каждая из этих причин может быть самостоятельным фактором возникновения легочной гипертензии, а их совокупность усугубляет ее прогрессирование, приводя к развитию терминальной правожелудочковой сердечной недостаточности.

Поздняя диагностика антифосфолипидного синдрома как предиктор тяжелого течения системной красной волчанки

Авторы:
Струева Любовь Николаевна
Ширинкина Алёна Дмитриевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Шостак Надежда Александровна – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Новикова Анна Владимировна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка В., 36 лет, поступила в терапевтическое отделение 1 ГКБ с жалобами на одышку при физических нагрузках, слабость, отеки нижних конечностей (н/к). С 2002 по 2010 гг. – 5 «замерших» беременностей, не обследовалась. Антифосфолипидный синдром (АФС) диагностирован в 2011 г., не лечилась. 2012 г. – тромбоз сосудов сетчатки левого глаза. 2013 г. – диагностирована системная красная волчанка (СКВ) с эндокардитом Либмана-Сакса, осложненная митральной регургитацией 3 ст., нефритом, подтвержден вторичный АФС. В 2015 г. – тромбоз глубоких вен (ТГВ) н/к. Лечилась нерегулярно. С 2016 г. прогрессирует сочетанный митральный порок сердца с преобладанием регургитации, нефропатия, тромбоцитопения до 136 10*9/л. В 2016 г. - протезирование митрального клапана (МК). 2017 г. - две «замершие» беременности и тромбоз протеза МК. При осмотре: состояние средней тяжести, волчаночная эритема на лице, ливедо-ангиит, диффузная алопеция, выраженные отеки н/к. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, грубый систолический шум протеза во всех точках аускультации, ЧСС - 80 уд/мин. Проведена лабораторная и инструментальная диагностика, в т.ч. иммунологические маркеры АФС, СКВ; Эхо-КГ, УЗДГ сосудов н/к, МСКТ головного мозга, УЗИ почек, холтеровское мониторирование ЭКГ. По результатам обследования выявлена тромбоцитопения (117 10*9/л), высокие титры антифосфолипидных антител IgM, IgG, антител к двуспиральной ДНК, к ядерным антигенам, протеинурия 1,87 г/сут, СКФ 23 мл/мин, флотирующий тромб задней створки протеза МК 21 мм. От кардиохирургической коррекции решено воздержаться в связи с высокой активностью СКВ и волчаночного нефрита. От биопсии почки пациентка отказалась.
Клинический диагноз: СКВ хронического течения, умеренной степени активности по SLEDAI (эндокардит Либмана-Сакса с формированием сочетанного митрального порока сердца, люпус-нефрит с нефротическим синдромом, симптоматическая артериальная гипертензия 3 степ.). Вторичный АФС (тромбоз сосудов сетчатки левого глаза (2012г.), ТГВ н/к (2015г.), акушерская патология). Хроническая сердечная недостаточность 2Б 2ФК. Хроническая болезнь почек (ХБП) С4А4. Посттромботическая болезнь н/к. Хроническая венозная недостаточность 2 ст. Протезирование МК (2016). Тромбоз протеза МК без нарушения функции клапана. Проведена терапия: варфарин 6,25 мг/сут, микофенолата мофетил 500 мг/сут, плаквенил 200 мг/сут, метипред 4 табл/сут, вамлосет, бисопролол, верошпирон, ацекардол, диувер. На фоне комплексной терапии уменьшились размеры тромба до 12 мм и уровень протеинурии до 1,0 г/сут.
Таким образом, поздняя диагностика АФС у больной с СКВ привела к развитию множественных тромбозов органов. Через 11 лет от дебюта заболевания сформировалась клиника СКВ тяжелого течения с поражением сердца, почек, кожи. Протезирование МК не улучшило прогноза из-за отсутствия а/к терапии и формирования на протезе тромба больших размеров с высоким риском тромбоэмболических осложнений. Оперативное вмешательство противопоказано в связи с прогрессирующим люпус-нефритом; необходим приём а/к, ГКС, плаквенила, цитостатиков.
Данный случай демонстрирует клинический вариант СКВ, дебютом которого на протяжении 11 лет являлся АФС с рецидивирующими потерями плода. Поздняя диагностика АФС, соответственно и СКВ, а также отсутствие приверженности пациентки к терапии привели не только к манифестации выраженных клинических проявлений, но и к жизнеопасным осложнениям в виде тромбоза протеза клапана и прогрессирующей ХБП.

Синдром Фишера-Эванса в старческом возрасте

Автор:
Баютина Дарья Александровна
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Дворецкий Леонид Иванович – д.м.н., профессор
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Синдром Фишера-Эванса (СФЭ) – сочетание аутоиммунной гемолитической анемии (АГА) с аутоиммунной тромбоцитопенией (АТцП). Пациент С., 94 лет, поступил в ГВВ №3 с жалобами на боли в поясничном отделе позвоночника, усиливающиеся при движении, боли в голеностопных суставах, появление экхимозов на коже, отеки голеней, головокружение, неустойчивость при ходьбе, снижение слуха и памяти, одышку при минимальной физической нагрузке. Вредные привычки отрицает. Наследственность не отягощена. Аллергический анамнез без особенностей.
Из анамнеза известно, что пациент более 20 лет страдает гипертонической болезнью с максимальными подъемами АД до 180/100 мм рт.ст, привычное АД 150/90 мм рт.ст. С 2005 г. отмечает общую слабость, появление экхимозов на коже, в анализе крови была выявлена анемия и тромбоцитопения. По этому поводу пациент не обследовался и не лечился. В 2006 г. по поводу синдрома слабости синусового узла был установлен ЭКС, с последующей его заменой в 2008 г. В 2013 г. перенес внебольничную застойную полисегментарную пневмонию, после чего систематически наблюдался терапевтом. При обследовании была выявлена нормохромная анемия, тромбоцитопения, гипербилирубинемия с преобладанием непрямого билирубина. Была заподозрена АГА, подтвержденная положительной пробой Кумбса. В крови выявлен также моноклоновый протеин (IgG-каппа), составивший 4,5% в гамма-фракции протеинограммы. Больному была назначена терапия метипредом 4 мг/сут., прием которого через 18 мес. осложнился спонтанным компрессионным переломом позвоночника в L3. Настоящая госпитализация обусловлена с усилением люмбалгии.
При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, субиктеричные, на конечностях петехии и экхимозы до 1 см. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичны, АД 110/70 мм рт.ст., ЧСС 60 уд/мин. ЧД 20/мин. Дыхание жесткое, влажные хрипы в нижних отделах обоих легких. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах, печень 12x11x10 см, безболезненная при пальпации, селезенка на 2 см выступает из-под края реберной дуги. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.
Общий анализ крови: Hb - 87 г/л, RBC – 3,49×1012 /л, RTC – 17%, PLT - 56×109/л. В б/х анализе крови: TP 55 г/л, CREAT 107 мкмоль/л, TBIL – 55,9 мкмоль/л, DBIL – 25,2 мкмоль/л. По УЗИ правая доля печени увеличена до 160 мм, однородной структуры; селезенка однородной структуры, увеличена до 138×57 мм, площадь ее 73 см2 (норма до 40 см2). 2-х сторонний гидроторакс. При ЭхоКГ: Дилатация ЛП, ПП, ПЖ. ФВ 49%. На рентгенограмме позвоночника: выпрямление поясничного лордоза, распространенный межпозвонковый остеохондроз со снижением высоты дисков L5-S1; выраженный остеопороз с компрессионным переломом тела L3.
Учитывая данные анамнеза, лабораторных и инструментальных исследований, объективного осмотра, был поставлен диагноз: аутоиммуная гемолитическая анемия в сочетании с тромбоцитопенией (синдром Фишер-Эванса).
Особенностью данного случая являются: старческий возраст, отсутствие фоновой патологии аутоиммунного гематологического синдрома, невысокий ретикулоцитоз при персистировании гемолиза, наличие моноклонового протеина, малая прогредиентность течения, потребовавшая назначения глюкокортикоидов лишь через 10 лет от начала заболевания, развитие ятрогенного осложнения в виде остеопоротического перелома позвоночника, преобладающего в клинической симптоматике и нарушающего качество жизни пациента.

Клинический случай аллергического варианта ОКС (синдром Коуниса) на фоне токсического эпидермального некролиза

Автор:
Баютина Дарья Александровна
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Сафронова Татьяна Аркадьевна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Пациентка З., 67 лет,.была доставлена 04.12.2016г. в УКБ №4 бригадой СМП с картиной генерализованного эпидермолиза и анафилаксического шока сразу в РАО, минуя приемный покой.
Из анамнеза известно, что пациентка более 10 лет страдает гипертонической болезнью (ГБ). В 2010г. перенесла острый инфаркт миокарда (ОИМ), в сентябре 2016г.- ОНМК. Около 20 лет страдает сахарным диабетом II типа (СД II типа) с уровнем гликемии до 10 ммоль/л, получает инсулин до 40 ЕД/сут. По рекомендации амбулаторного невролога стала принимать Мультивит. Через день у больной появилась гиперемия, кожный зуд. Была вызвана бригада СМП, сотрудниками которой были сделаны гормональные препараты в/м и антигистаминные препараты с небольшим положительным эффектом. От госпитализации пациентка, со слов дочери, отказалась. На следующий день развилась картина эпидермолиза, пациентка прекратила прием подобранной терапии (Карведилол, Фазикард, Верошпирон, Ацетилсалициловая кислота), однако продолжила прием Мультивита. Еще через двое суток пациентка была доставлена бригадой СМП в УКБ №4 с картиной генерализованного эпидермолиза и анафилактического шока.
На момент поступления состояние пациентки тяжелое. На вопросы отвечает односложно, отмечает чувство нехватки воздуха. ЧДД 24 в мин. Аускультативно - дыхание ослаблено в нижних отделах обоих легких, хрипов нет. Кожные покровы ярко гиперемированы, на туловище и конечностях множественные участки эпидермолиза. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 89 в мин. АД 90/50 мм.рт.ст. Диурез отрицательный-за сутки выделила 100 мл. мочи. ОАК: от 04.12.2016: В ОАК: Гемоглобин - 116 г/л, Эритроциты 4,77×1012 /л, Лейкоциты – 21,5×109/л, Тромбоциты - 160×109/л. В б/х анализе крови: Креатинин 253 мкмоль/л, Азот мочевины 20,4 ммоль/л, К 5,66 ммоль/л, Na 141 ммоль/л. Коагулограмма: АЧТВ 41,9, МНО 1,74. По МСКТ органов грудной клетки: двусторонний гидроторакс; двусторонняя полисигментарная пневмония и компрессионные изменения нижних долей обоих легких. ЭКГ: Признаки Q-очаговых изменений передне-боковой стенки и верхушки левого желудочка.
На основании анамнестических, лабораторных и инструментальных данных, данных объективного обследования пациентке был поставлен диагноз – синдром Лайелла.
05.12.16. состояние больной ухудшилось, появились жалобы на боль за грудиной. Кожные покровы бледные, обширные сливные очаги гиперемии с участками эпидермолиза кожи шеи, туловища, конечностей. ЧДД 24 в мин. ЧСС 61 в мин. АД 78/41 мм.рт.ст. ОАК: Гемоглобин - 116 г/л, Эритроциты 4,78×1012 /л, Лейкоциты – 17,5×109 /л, Тромбоциты - 139×109/л. В б/х анализе крови: Глюкоза 13,2 ммоль/л, Креатинин 279 мкмоль/л, Азот мочевины 21,5 ммоль/л, К 6,67 ммоль/л, Na 137 ммоль/л. Тропонин 5,46 нг/мл. Коагулограмма: АЧТВ 41,9, МНО 1,74, ПВ 20,0с, ПИ 41,0%. ЭКГ: Увеличение ЧСС. Признаки ОИМ передне-боковой стенки, верхушки, очаговые изменения задней стенки.
06.12.2016 состояние больной крайне тяжелое, проводились реанимационные мероприятия. В 01:50 констатирована смерть больной. Причиной смерти стала острая сердечно сосудистая недостаточность. На патологоанатомическом вскрытии диагноз подтвердился.
Особенностью данного случая является аллергический вариант ОКС, развившийся на фоне синдрома Лайелла - синдром Коуниса II типа, которому соответствует появление ОКС у пациентов с аллергической реакцией с ранее подтвержденной ИБС.

Сложности дифференциальной диагностики одышки у пациентки с лимфомой Ходжкина

Автор:
Гасанова Аминат Джаватхановна
ГБУЗ «Городская поликлиника №6 ДЗМ»

Научный руководитель:
Арутюнов Григорий Павлович – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Введение: У коморбидных пациентов одышка является частым симптомом и не всегда сразу определяется ее истинная причина: заболевание легких или сердца, избыточный вес пациента или его детренированность.
Пациентка В, 63 лет, предъявляет жалобы на одышку при физической нагрузке: подъем на 3 этаж.
Из анамнеза: В 1988г выявлена лимфома Ходжкина, проведено комбинированное лечение: лучевая терапия, химиотерапия доксирубицином. С 2005г страдает гипертонической болезнью. Не курит, на вредном производстве не работала. ОИМ отрицает, длительное время на ЭХО-КГ выявляется локальный гипокинез базальных отделов перегородки и нижней стенки миокарда левого желудочка, снижение глобальной сократительной функции, тяжелая легочная гипертензия. С 1998г беспокоит одышка при физической нагрузке. При обследовании - нарушение вентиляционной способности легких по рестриктивному типу тяжелой степени, признаки перенесенного перикардита, поражения митрального и трикуспидального клапанов сердца. Консультирована пульмонологом, в 2001г уставлен диагноз ХОБЛ, назначено лечение: тиотропия бромид 5 мкг/сут, формотерол/беклометазон 200мг+12мкг/сут, ипратропия бромид/фенотерол 50+100 мкг/сут. Несмотря на проводимую терапию, одышка сохранялась. Неоднократно госпитализирована в связи дыхательной недостаточностью, расценившейся как последствие химиотерапии и прогрессирующее течение ХОБЛ. Только в 2010г выставлен диагноз ХСН. Назначается терапия: валсартан 80 мг/сут, бисопролол 5 мг/сут, ивабрадин 5 мг/сут, аторвастатин 10 мг/сут, торасемид 5 мг/сут, спиронолактон 25 мг/сут, ацетилсалициловая кислота 75 мг/сут.
На фоне проводимого лечения отмечается положительная динамика: частота госпитализаций снизилась.
Обследована: ОАК от 02.11.2018г Нв 112 г/л, Эр 3,06х1012/л, лейк 9,7х109/л; б/х анализ крови 02.11.2018г креатинин 113 мкМ/л СКФ CKD-EPI 44 мл/мин/1,73 м2. ЭХО-КГ от 15.12.2017г ЛП 3,18 см, Тпр 0,21 см, КДРпр 2,1 см, Тмжп 0,83 см, КДРлж 4,78 см, Тз 0,62 см, КДОлж 66,4 мл, ФИ 66,4%, СДЛА 50 мм рт ст, тяжелая митральная регургитация, трехстворчатая регургитация 2 ст; ФВД 18.04.2018г снижение вентиляционной способности легких по рестриктивному типу, умеренная бронхиальная обструкция, ЖЕЛ резко снижена.
При осмотре: рост 155 см, вес 55 кг, ИМТ 22,9кг/м2. Периферических отеков, цианоза нет. Кожные покровы и слизистые обычной окраски. Грубая кифосколиотическая деформация грудной клетки. Дыхание жесткое, в левом легком ослаблено, в правом проводится во все отделы. Тоны сердца ритмичные, ослабление 1 тона в первой точке аускультации, акцент 2 тона в третьей точке аускультации, систолический шум на митральном клапане, ЧСС 82 в мин. АД 110/60 мм рт ст. Симптом бендопноэ положительный.
Клинический диагноз:
Основной: Лимфома Ходжкина, состояние после комбинированного лечения.
Осложнения: Отдаленная хроническая доксорубициновая кардиомиопатия, лучевое поражение клапанов сердца, коронарных артерий. Постлучевой пневмофиброз. Хроническая обструктивная болезнь легких, тяжелое стабильное течение, категория С. Гипертоническая болезнь III стадии, риск ССО 4 ст. ХБП С 3Б ст. ХСН 2А стадия, III ФК NYHA.
Заключение: В указанном клиническом случае дыхательная недостаточность длительное время расценивалась как последствие химиотерапия, проявление прогрессирующего течения ХОБЛ. Однако при дообследовании выявлено, что истинной причиной одышки является ХСН.
Проба на наличие бендопноэ позволила бы сократить время постановки диагноза.

Клинический случай атипичной локализации подагрического тофуса в грудном отделе позвоночника

Автор:
Гаффарова Анифе Севриевна
Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского»

Научный руководитель:
Петров Андрей Владимирович – д.м.н., профессор
Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского»

Подагра – это хроническое аутовоспалительное заболевание, развивающееся под действием эндогенных и экзогенных факторов, патогенез которого ассоциирован с формированием отложений моноурата натрия (МУН) на фоне стойкой гиперурикемии (ГУ). Подагра чаще манифестирует после 40 лет у лиц мужского пола острым артритом I плюсне-фалангового сочленения (ПФС). При длительном течении подагры могут формироваться конгломераты кристаллов МУН – тофусы. Впервые локализация тофуса в позвоночнике была описана в 1950 г. в работе G.D. Kersley et al. И по сей день аксиальное расположение тофуса при подагре является редким явлением, а формирование тофуса после 2 лет от дебюта заболевания в грудном отделе позвоночника – и вовсе казуистическим.
Первый приступ острого артрита I ПФС у пациента Л. возник в возрасте 42 лет, симптомы были купированы приемом НПВП. Пациент Л. принимал базисную антигиперурикемическую терапию аллопуринолом, при этом диету не соблюдал. Последнее обострение артрита I ПФС было зарегистрировано в ноябре 2017 г. Проводимые консервативные лечебные мероприятия с применением НПВП, витаминов группы В, высоких доз аллопуринола, превышавших максимальные, оказались неэффективными. На 7-ой день лечения состояние пациента существенно ухудшилось: образовался тофус над I ПФС правой стопы, удаленный хирургическим путем амбулаторно. В декабре манифестировала неврологическая симптоматика – грубый парапарез, больной Л. поступил в неврологическое отделение по месту жительства. Согласно данным МРТ на уровне Th11-Th3 локализовался паравентрикулярный инфильтрат у остистых отростков слева с распространением на эпидуральную клетчатку – эпидуральный абсцесс Th9. Проводимые лечебные мероприятия оказались неэффективными. С целью верификации диагноза было проведено КТ. На уровне Th2-Th10 обнаружен компонент плотностью 100 ЕдН с участками кальцификации, не накапливающий контрастное вещество. Было сделано заключение: изменения характерны для подагрического артрита с необходимостью дифференциальной диагностики с анкилозирующим спондилитом (АС). Больной был проконсультирован нейрохирургом, который поставил под сомнение заключение МРТ: рекомендована консультация ревматолога. Диагноз АС был исключен на основании отсутствия Ro-признаков сакроилеита и отрицательной реакции на HLA-B27. Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения пациент Л. был госпитализирован в ревматологическое отделение ГБУЗ РК «РКБ им. Н.А. Семашко». Диагноз был установлен: «Хроническая тофусная подагра, тофус в области I пальца стопы (внутрисуставной), в грудном отделе позвоночника Th6-Th9, тяжелое течение. Подагрический полиартрит. Ro II-III стадии. ФН II-III стадии (НФС – II стадии, НФП – III стадии)». На фоне соблюдения строгой диеты, снижения дозы аллопуринола до минимальной (100 мг/сут), приема НПВП и витаминов группы В состояние пациента существенно улучшилось, реверсировала неврологическая симптоматика: пациент стал передвигаться самостоятельно с помощью трости.
Данный клинический случай аксиальной локализации тофуса при подагре ярко демонстрирует гетерогенность проявлений ревматических заболеваний, что требует персонифицированного подхода к каждому пациенту со стороны врачей первичного звена для проведения качественной дифференциальной диагностики и адекватного лечения. Это позволит не только существенно улучшить качество, но и продлить жизнь ревматологическим больным.

Полиморфизм поражений сердечно-сосудистой системы у пациента с синдромом Марфана

Автор:
Колесова Юлия Владимировна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетсокй терапии №2 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Синдром Марфана – аутосомно-доминантное заболевание соединительной ткани, связанное с мутацией гена фибриллина-1, проявляющееся в первую очередь поражением опорно-двигательной, сердечно-сосудистой, дыхательной систем и органов зрения.
Диагностика синдрома основывается на семейном анамнезе, наличия у пациента типичных диагностических признаков по результатам физикального осмотра и инструментальных методов обследования, включая высокотехнологические методики. Диагностические критерии включают в себя характерные изменения в различных органах и системах, главными (большими) из которых являются аневризма аорты, эктопия хрусталика, патология скелетно-мышечной системы в виде деформации костей, изменения подвижности в суставах и мышечной гипотонии, а также эктазия твердой мозговой оболочки. Огромное влияние на прогноз заболевания, качество и продолжительность жизни оказывает степень вовлечения сердечно-сосудистой системы в патологический процесс. Часто у таких пациентов наблюдаются нарушения ритма, пролапс митрального клапана, а также миксоматозная дегенерация клапанов, кардиомиопатия. Необходимо отметить, что поражения сердца могут быть вторичными, сопряженными с серьезными изменениями в скелете, ведущие к деформации окружающих органов.
Данный клинический случай наблюдался в кардиологическом отделении УКБ №4. Больной О. 29 л. госпитализирован с жалобами на одышку в покое, кашель, отеки нижних конечностей. В 10 лет установлен диагноз синдрома Марфана, ранее верифицированный у матери, умершей от разрыва аневризмы аорты, и старшего брата; проведена хирургическая коррекция сколиоза и пластика воронкообразной грудной клетки.
При осмотре состояние тяжелое, выраженная кифосколиотическая деформация грудной клетки. Арахнодактилия. ИМТ 17,8 кг/м2. Одышка 22 в мин, в нижних отделах правого легкого влажные хрипы. Верхушечный толчок пальпируется в VI межреберье по передней подмышечной линии, патологическая пульсация в межлопаточном пространстве. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца. Живот ассиметричный, печень не увеличена, опущена на 4 см ниже края реберной дуги. ЭКГ: Ось сердца отклонена вправо. P– pulmonale. Отрицательный T в II, III, AVF, V1-V5. ЭХО-КГ: дилатация левых камер сердца, гипертрофия миокарда левого желудочка. Пролапс МК с миксоматозной дегенерацией его створок и МР 2 ст. Расширение корня аорты на уровне синусов Вальсальвы до 3,8 см и легочного ствола до 3,1 см. АР 1 ст. МСКТ ОГК: инфильтративные изменения в средней доле справа. Расширение ствола легочной артерии до 36 мм. Данные за аневризму аорты отсутствуют. Сколиоз грудного отдела позвоночника 4 ст, воронкообразная деформация грудной клетки.
Заключение: У данного пациента наблюдается как первичное, в рамках поражения соединительной ткани при синдроме Марфана, так и вторичное, обусловленное выраженной деформацией скелета, поражение сердечно-сосудистой системы. С помощью инструментальных методов исследования удалось выявить полиморфизм поражения данной системы и выявить причину настоящего ухудшения состояния пациента, обусловленного воспалительными изменениями в легких, множественными поражениями сердечно-сосудистой системы и тяжелой деформацией скелета, значительно усугубляющей процесс течения всех заболеваний пациента.

Клинический случай наследственного ангионевротического отёка

Автор:
Кондрашова Анастасия Александровна
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева»

Научный руководитель:
Королёва Лилия Юрьевна
Медицинский институт ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева»

Наследственный ангионевротический отек (НАО) — хроническое заболевание, относящееся к группе первичных иммунодефицитов с аутосомно-доминантным наследованием, связанное с генетически детерминированным дефектом генов, кодирующих синтез ингибитора эстеразы компонента комплемента С1, которое проявляется в виде рецидивирующих отеков кожи и слизистых оболочек дыхательных путей, желудочно-кишечного и урогенитального трактов.
Больная П., 61 год. Обратилась с жалобами на приступ удушья, возникший остро во время нахождения в запыленном помещении, сопровождающийся одышкой с преимущественным затруднением вдоха, чувством нехватки воздуха, ощущением страха, сердцебиением, головной болью.
Из анамнеза заболевания: больной себя считает с 2015 г., когда впервые возникли аналогичные симптомы удушья после контакта с пылью, сопровождаемые страхом и сердцебиением. Бригадой скорой медицинской помощи (после введения ГКС внутривенно) доставлена в отделение аллергологии с диагнозом «Острый ангионевротический отек». Было проведено обследование (проба с пылевым аллергеном - отрицательная) и лечение, наблюдалась положительная динамика.
В последующем отмечались рецидивы подобных приступов 2-3 раза в год, купировались большими дозами пероральных ГКС (8-10 таблеток преднизолона одномоментно). Возникновение данной патологии связывает с наследственной предрасположенностью, утверждая, что подобная симптоматика наблюдается у сестры и матери.
Настоящая госпитализация от 14.10.2018, когда во время уборки ощутила першение в горле и стремительно нарастающее чувство нехватки воздуха с затрудненным вдохом, сопровождаемое тахикардией, распирающей головной болью, паническим страхом. Самостоятельно приняла несколько таблеток преднизолона. Вызванной бригадой СМП доставлена в отделение аллергологии с диагнозом «Рецидивирующий ангионевротический отек».
Из анамнеза жизни: отмечает наличие профессиональной вредности в виде постоянного контакта с пылью во время работы в архиве на протяжении 23 лет. Операции: левосторонняя нефрэктомия (в 1991 г. по поводу хронического пиелонефрита), экстирпация матки (в 2002 г. по поводу миомы), струмэктомия (в 2005 г. по поводу тиреотоксического зоба с последующим развитием вторичного гипотиреоза, постоянно принимает Эутирокс 75 мкг). На фоне частого приема больших доз ГКС развилась хроническая надпочечниковая недостаточность, постоянно принимает: кортизол 150 мг, кортинефф 50 мг.
При осмотре: отмечается отек кожи и подкожной клетчатки на лице и шее без гиперемии, при надавливании ямки не остается.
Учитывая анамнез заболевания, были выявлены большой (частые рецидивы отека гортани) и малый (наличие у кровных родственников рецидивирующих ангиоотеков) критерии НАО. При лабораторном исследовании существенно снижены показатели: ингибитор С1 12,6 мг/дл, С1 80,7 мг/дл, С4 2,3 мг/дл.
На основании полученных данных выставлен диагноз: Наследственный ангионевротический отек I типа. Хроническая надпочечниковая недостаточность тяжелой степени. Послеоперационный гипотиреоз в стадии медикаментозной компенсации.
Назначена терапия Беринертом 30 мг/кг в/в, Даназолом 600 мг/сут. На фоне лечения отмечалось клиническое улучшение.
Таким образом, описанный клинический случай подчеркивает важность правильного сбора анамнеза у пациентов, который в данной ситуации помог заподозрить верный диагноз, провести необходимое обследование и скорректировать медикаментозную терапию.

Диссеминированное поражение легких у впервые выявленного больного на поздней стадии ВИЧ-инфекции

Автор:
Курмаева Татьяна Васильевна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Каторгин Николай Арсеньевич – к.м.н., доцент
РНИМУ им. Н.И.Пирогова, кафедра фтизиатрии
Щелканова Алла Ивановна – к.м.н.
ГБУЗ МНПЦ борьбы с туберкулезом ДЗМ клиника 2, Москва, РФ

В Российской Федерации продолжается эпидемия ВИЧ-инфекции. В отсутствии приема антиретровирусных препаратов болезнь прогрессирует, развиваются оппортунистические инфекции, которые могут привести к летальному исходу.
Представляется клинический пример нескольких оппортунистических заболеваний у больного ВИЧ-инфекцией с летальным исходом.
Мужчина 30 лет поступил в реанимационное отделение клиники 2 МНПЦ БТ 30.10.16 в крайне тяжелом состоянии на ИВЛ переводом из ЦКБ Св.Алексия. Умер 10.11.16. Москвич. Работал в коммерческой организации. Анамнез. ВИЧ-инфекция выявлена впервые в периоде госпитализации в клинике 2, подтверждена положительным иммуноблотом от 01.11.16. У врача не наблюдался, антиретровирусную терапию не получал. Туберкулезом ранее не болел. Ухудшение состояния 1,5-2 мес.: слабость, кашель с мокротой, последнюю неделю – одышка. В ЦКБ находился с 27.10.16 по 30.10.16 с диагнозом пневмония. 29.10.16 экстренно интубирован в связи с нарастанием дыхательной недостаточности, 30.10.16 развилось легочное кровотечение, больной был переведен в клинику 2 в крайне тяжелом состоянии с подозрением на диссеминированный туберкулез легких. В клинике 2 проведено обследование. Получен положительный результат исследования крови на ВИЧ. В иммунном статусе 03.11.16 показатели глубокого иммунодефицита: CD4 – 5 (2%) кл/мкл, ВН – 194217 коп/мл. В крови обнаружена ДНК ЦМВ – 4506 коп/мл. Обследование на МБТ (кровь, мокрота, смыв, моча, ликвор) дало отрицательные результаты. В смыве с бронхов получен рост нетуберкулезных микобактерий, идентифицированных M.avium complex, а также рост грибов рода Candida. Консультация инфекциониста: распространенная саркома Капоши; манифестная ЦМВ-инфекция с поражением легких; кандидоз орофарингеальный и пищевода.
Проводилось комплексное лечение, но состояние прогрессивно ухудшалось, наступил летальный исход. Патологоанатомический диагноз: ВИЧ-инфекция, стадия 4В, фаза прогрессирования вне АРТ. Генерализованная саркома Капоши с поражением кожи туловища и конечностей, обоих легких, надгортанника, трахеи, бронхов, печени, внутригрудных лимфоузлов, селезенки. ЦМВ-инфекция с поражением легких, надпочечников. Двусторонняя полисегментарная фибринозно-гнойная пневмония (при бак. посеве Candida). Кандидоз пищевода. Кахексия. Осложнения: состоявшееся легочное кровотечение, отек легких, отек головного мозга. Заключение: смерть наступила от ВИЧ-инфекции при развитии вторичных заболеваний и полиорганной недостаточности в финале.

Дифференциальная диагностика локомоторной формы хронического бруцеллеза

Автор:
Николайчук Анастасия Вячеславовна
ФГБНУ «НИИ МТ им. академика Н.Ф. Измерова»

Научный руководитель:
Артемова Людмила Викторовна – к.м.н.
ФГБНУ «НИИ МТ им. академика Н.Ф. Измерова»

Введение: Бруцеллез-системная зоонозная инфекция с контактно-бытовым или алиментарным путем передачи при употреблении пищу молочных продуктов инфицированного крупного рогатого скота. Одной из форм бруцеллеза является локомоторная, при которой происходит нарушение подвижности, деформация костей и крупных суставов за счет разрастания костной ткани. Клинический случай: В клинику поступили 2 ветеринарных врача, возрастом 65 лет, со стажем работы более 30 лет, с жалобами на головную боль, головокружение, перепады настроения, бессонницу, эпизоды повышения температуры до 37.5, болью в шейном, грудном, пояснично-крестцовом отделах позвоночника, локтевых, плечевых, тазобедренных, голеностопных суставах, мелких суставах кистей, онемением пальцев верхних конечностей. Пациент М. мужчина, повышенного питания, индекс массы тела-42.11, при осмотре кожные покровы обильно влажные, пот с запахом «прелого сена». При осмотре костно-суставной системы выявлена болезненность, ограничение движения, сглаженность контуров: локтевых (НФС 2), коленных (НФС 2-3), голеностопных суставов, фиброзит крестца размером до 4 мм. Болезненность при пальпации паравертебральных точек на С5-С7, Th9- Th12, L5-S1. Положительный симптом Ласега. При лабораторном исследовании в биохимическом анализе крови уровень мочевой кислоты-426 ммоль/л, С-реактивного белка-1.4, реакция Хеддельсона-положительная, реакция Райта-1:600, РПГА 1:100+++. При рентгенографии суставов определяется: двусторонний коксартроз 2 степени, двусторонний гонартроз 1 степени, остеоартроз голеностопных суставов 2 степени, субхондральный склероз крестцово-подвздошного сочленения. Женщина W., эмоционально лабильна, утомляема, память не текущие события снижена, нормостенического телосложения, индекс массы тела-23.2, при осмотре костно-суставной системы отмечается боль, ограничение движений, крепитация в плечевых, тазобедренных, коленных, голеностопных суставах. Движения в шейном отделе позвоночника болезненные, ограничены при наклоне вперед, паравертебральные точки на С5-С7 болезненны при пальпации с 2-х сторон. При лабораторном исследовании в биохимическом анализе крови уровень мочевой кислоты-1474 ммоль/л, С-реактивного белка-3.1, АСЛО-153 Ед/мл, ревматоидного фактора-15 МЕд/мл, реакция Райта-1:200, РПГА 1:100+++, реакция Хеддельсона-положительная. При рентгенографии суставов выявлен: субхондральный склероз левого крестцово-подвздошного сочленения, гонартроз 1 степени с признаками менископатии, артроз межфаланговых и фалангово-плюсневых суставов, «пятнистая форма» остеопороза фаланг кистей. У обоих пациентов при УЗДС исследовании определяется: нестенозирующий атеросклероз внечерепных отделов брахиоцефальных артерий, непрямолинейность хода позвоночных артерий между поперечными отростками шейных позвонков, что обусловлено экстравазальной компрессией. У мужчины выявлена эктазия правой внутренней яремной вены. Вывод: На основании жалоб, анамнеза, данных осмотра и лабораторно-инструментального исследования пациентам был поставлен диагноз хронический бруцеллез, локомоторная форма. Трудность дифференциальной диагностики у мужчины состояла в исключении этиологии остеохондроза позвоночника и полиартрита как неинфекционной и обусловленной избыточной массой тела. Дифференциальный диагноз пациента W. проводился с системной красной волчанкой, ревматоидным артритом, системной склеродермией.

Ревматоидный артрит, остеоартроз или охроноз? Трудности дифференциального диагноза

Автор:
Оханов Олег Александрович
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Мурадянц Анаида Арсентьевна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ЛФ
Чипигина Наталья Семеновна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ЛФ

Охроноз – орфанное наследственное аутосомно-рецессивное метаболическое заболевание, приводящее к накоплению гомогентизиновой кислоты в соединительной ткани с развитием дистрофических изменений. Трудности диагностики охроноза обусловлены редкостью заболевания (в литературе представлены единичные наблюдения больных охронозом), поздним дебютом в 40-50 лет, схожестью клинико-рентгенологической картины с остеоартрозом (ОА).
Пациент А, 64 года поступил в клинику с жалобами на боли, припухлость и ограничение движений в локтевых, плечевых, коленных суставах, мелких суставах кистей, утреннюю скованность в течении часа, эпизоды потемнения мочи.
Анамнез заболевания: разрыв левого ахиллова сухожилия в 1978 г., оперативное лечение. В 1985 г. впервые стал отмечать появления боли и припухлость в области лучезапястных, локтевых и плечевых суставов. Был установлен диагноз ревматоидный артрит (РА). Однако в последующем этот диагноз был снят и пациент наблюдался с диагнозом ОА. В 2015 году появились выраженные боли и припухлость практически во всех суставах, выявлены высокий уровень ревматоидного фактора в крови, в связи с чем вновь установлен диагноз РА, начата базисная терапия метотрексатом 20 мг/нед с некоторым положительным эффектом. В связи с прогрессированием деформаций и функциональной недостаточности коленных суставов 22.09.17 было проведено эндопротезирование правого коленного сустава. Интраоперационно: в синовиальной оболочке, связках, в толще суставного хряща, менисков, на субхондральной кости определялись отложения черного пигмента; при этом суставной хрящ был истончен, а местами отсутствовал. После сбора анамнеза выяснилось, что пациент неоднократно замечал потемнение мочи. Родная сестра пациента страдает охронозом, мать — ревматоидным артритом.
При осмотре: общее состояние удовлетворительное. Передвигается при помощи костылей. Кожные покровы чистые, серо-голубоватая окраска ушных раковин. Суставной статус: узелки Бушара и Гебердена, квадратизация кистей. Сила в кистях снижена. Движения в левом лучезапястном суставе болезненные. Контрактура левого локтевого сустава. Болезненные и ограниченные движения в плечевых суставах, сгибание до 90 гр, отведение до 110 гр, болевая дуга 30 градусов с обеих сторон. Умеренная дефигурация коленных суставов, больше правого, за счет экссудативно-пролиферативных изменений. Движения в коленных суставах ограничены, болезненны, с интраартикулярным хрустом. Варусная деформация костей голени, подвывихи голеностопных суставов. Результаты лабораторного обследования: РФ 407,5 ед/мл, АЦЦП 174,10 ед/мл, СРБ 2,56 мл/л. Рентгенография коленных суставов: состояние после тотального эндопротезирования правого коленного сустава. Артроз пателло-феморального сочленения слева 4 ст по Келгрену.
Обнаружение характерной пигментации ушных раковин, хрящевой и костной ткани интраоперационно, периодическое потемнение мочи, у больного с проявлениями полиостеоартроза и семейным анамнезом охроноза позволили установить диагноз: Охроноз, вторичный алкаптонурический остеоартроз. Двусторонний алкаптонурический гонартроз 4 стадии, ФН 3.
Представленный клинический случай демонстрирует позднюю диагностику охроноза, которая стала возможной только после оперативного вмешательства на коленном суставе при обнаружении отложения пигмента в хрящевой ткани и костях. Длительное время охроноз протекал под маской ревматоидного артрита и остеоартроза.

Трудности диагностики пневмонии

Автор:
Панасенко Оксана Игоревна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Научный руководитель:
Покровская Анна Евгеньевна – к.м.н., доцент кафедры факультетской терапии №2 лечебного факультета
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Введение: Рентгенография органов грудной клетки (РГОГК) является одним из наиболее доступных методов верификации пневмонии, однако не всегда высокочувствительным. Диагностика затруднена при иммобилизации больного, наличии выраженного морбидного ожирения, обезвоживании, развитии атипичной пневмонии.
Цель: Обсуждение трудностей верификации диагноза пневмонии.
Материалы и методы: Пациентка 83 лет по тяжести состояния госпитализирована сразу в реанимационное отделение УКБ №4. Из анамнеза известно, что длительное время страдала гипертонической болезнью, деменцией. Проживала одна, последние несколько суток не ела, не пила. При осмотре: состояние крайне тяжелое, сопор. Кожные покровы бледные, акроцианоз, цианоз губ. При аускультации дыхание жесткое, учащенное, глубокое, с переходами в поверхностное и редкое; хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный, ЧСС 120 в мин, АД 70/40 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Выявлен лейкоцитоз (11х109/л), повышение уровня креатинина (300 мг/дл), мочевины (31 ммоль/л), общего билирубина (36 мкмоль/л). РГОГК: рисунок обогащен по интерстициальному типу, легочные поля без очаговых и инфильтративных теней. При повторе РГОГК, выполненном на третьи сутки - заключение тоже. Вопреки отрицательным результатам РГОГК, врач как осложнение основного заболевания указал очагово-сливную пневмонию в нижних долях обоих легких, было назначено соответствующие лечение. Несмотря на проводимую терапию, нарастала полиорганная недостаточность, что и послужило причиной смерти в третий день госпитализации.
Результаты: По данным аутопсии, помимо сердечно-сосудистой патологии, выявлена очагово-сливная пневмония в 1-3 и 8-10 сегментах левого легкого. Клинический и патологоанатомический диагноз совпали.
Выводы: Клиницистам важно помнить, что РГОГК, даже при повторных исследованиях не всегда выявляет пневмонию. Чувствительность метода сильно снижается при обезвоживании, вынужденном положении, наличии сопутствующих заболеваний. Клиническая картина также может быть стертой и не типичной, что сильно затрудняет диагностику пневмоний.

Выбор оптимальной антитромботической терапии пожилому полиморбидному пациенту с ОКС и состоявшимся кровотечением

Автор:
Пахарькова Татьяна Дмитриевна
Сеченовский Университет

Научный руководитель:
Константинова Екатерина Владимировна – д.м.н., доцент
ГКБ №1 им. Н. И. Пирогова

В последние годы наблюдается очевидная тенденция увеличения в популяции числа пожилых больных. Эти пациенты в большинстве случаях страдают несколькими коморбидными заболеваниями, что значительно утяжеляет прогноз и усложняет тактику ведения. Представлен клинический случай пожилой пациентки, длительное время страдающей сахарным диабетом 2 типа, получающей инсулинотерапию в базисно-болюсном режиме, находящейся на программном гемодиализе из-за терминальной хронической почечной недостаточности, а также имеющей постоянную форму фибрилляции предсердий. За 4 месяца до настоящей госпитализации перенесла острый инфаркт миокарда нижней стенки левого желудочка, с выполнением стентирования правой коронарной артерии голометаллическим стентом. За месяц до настоящей госпитализации на фоне хронической анемии смешанного генеза (нефрогенного, хронических заболеваний) перенесла инфаркт миокарда 2 типа. Ухудшение состояния, послужившее поводом для госпитализации в Региональный сосудистый центр ГКБ№1 им. Н.И.Пирогова, возникло во время очередного сеанса заместительной почечной терапии, когда развился затяжной приступ боли в грудной клетке. На электрокардиограмме: основной ритм - фибрилляция предсердий, элевация сегмента ST во II, III, aVF с реципрокными депрессиями сегмента ST в соответствующих отведениях. Проведено экстренное чрескожное коронарное вмешательство, стентирование инфаркт-зависимой артерии стентом с лекарственным покрытием. У пациентки с постоянной формой мерцательной аритмии, сахарным диабетом, риск тромбоэмболических осложнений по шкале CHA2DS2-VASc составил 5 баллов. Назначена тройная антикоагулянтная терапия, включающую ацетилсалициловую кислоту 100 мг, клопидогрел 75 мг, и низкомолекуляный гепарин парентерально, а также антисекреторный препарат, бета-блокатор, статин.
В связи с отмеченным через 4 дня снижением в анализах крови гемоглобина до 66 г/л пациентке проведена эзофагогастродуоденоскопия, при которой диагностирован эрозивный антральный гастрит, выраженная контактная кровоточивость слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки.
Несмотря на назначение антисекреторных препаратов, и парентеральное введение препарата III-валентного железа, у пациентки наблюдалось прогрессирующее снижение уровня гемоглобина до 45 г/л с рецивированием ангинозных болей. При повторном исследовании ЭГДС – язва луковицы двенадцатиперстной кишки Forrest III, под фибрином. Пациентке проведена гемотрансфузия, присоединены к терапии парентеральное III-валентное железо, препарат эритропоэтина, введение ингибитора протонной помпы внутривенно, после чего состояние улучшилось, боли в грудной клетке не рецидивировали, уровень гемоглобина повысился до 93 г/л, уменьшилась выраженность общеанемического синдрома.
Данный клинический случай иллюстрирует сложности ведения пожилых полиморбидных пациентов в реальной клинической практике и спорные вопросы, возникающие при назначении им антитромботической терапии, особенно после развившегося кровотечения. Рекомендательные документы не могут дать ответ на все вопросы, которые повседневная практика ставит перед врачом. В каждом конкретном случае возобновление антитромботической терапии и её оптимальный выбор для пожилого полиморбидного пациента с развившимся кровотечением является предметом дискуссии и представляет для лечащего врача настоящий вызов.

Все ли лимфомы так просты, как кажутся?!

Автор:
Рахматуллина Альбина Ринатовна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Резние Елена Владимировна – д.м.н., профессор
ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ
Лепков Сергей Владиславович – к.м.н., доцент
ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ

Причастность костного мозга в патогенезе злокачественной лимфомы обычно рассматривается как системное распространение болезни, возникающей в лимфатических узлах. Первичная лимфома костного мозга – это редкое опухолевое заболевание лимфатической системы, которое включает обязательное изолированное поражение костного мозга, без формирования узлов или экстранодальной патологии внутренних органов, включая кости, и обязательное исключение лейкемии или лимфомы.
В нашем случае удалось своевременно выставить данный диагноз. Пациентка Р., 58 лет, была экстренно госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии на фоне быстропрогрессирующей слабости, бледности кожных покровов и формированием спонтанной гематомы по внутренней поверхности плеча. Выявлена панцитопения, проведены трансфузии эритроцитарной массы и тромбоконцентрата с положительной динамикой. Выписана с диагнозом «Лимфома неуточненная». Через 2 месяца спустя, с аналогичными жалобами пациентка была повторно госпитализирована. Выявлено снижение гемоглобина до 79 г/л, эритропения 2.47*10^12/л. Для выяснения генеза анемии, был проведен комплекс исследований, было установлено: лейкопения 3.30*10^9 /л, тромобоцитопения 66*10^9/л, снижение гематокрита до 20.4%, панцитопения. По данным компьютерной томографии грудной клетки и брюшной полости изменений не обнаружено, УЗИ забрюшинного пространства также не выявило какой-либо патологии. Дополнительно проведено исследование на наличие вирусной и бактериальной инфекций, в том числе ПЦР-диагностика вируса Эпштейн-Барр и герпетической группы, так как предполагалась реактивация вирусной инфекции, результаты были отрицательны. Произведен забор мазков и посев крови, которые не выявили какие-либо изменения. Не удалось обнаружить маркеры диффузных болезней соединительной ткани, аутоиммунных заболеваний (системных васкулитов). За время пребывания в клинике у пациентки неоднократно повышалась температура до 38,7 С. Повторно проводились гемотрансфузии эритроцитарной массы. Минимальный уровень гемоглобина составил 65 г/л. Таким образом на момент обследования у пациента были выявлены два основных симптома: анемия и лихорадка неясного генеза. Был проведен консилиум с привлечением гематолога для определения дальнейшей тактики лечения. Произведен забор трепанобиоптата из грудины для оценки статуса костного мозга. Выставлен диагноз «Крупноклеточная (диффузная) В-лимфома» с рекомендацией провести R-CHOPP терапию.
Диффузная В-клеточная лимфома, которая относится к неходжским лимфомам, является представителем экстранодальных лимфом. Редкость данного заболевания в сочетании с отсутствием лимфоаденопатии и коротким периодом нарастания клиники анемии не позволяет быстро выставить правильный диагноз, поэтому в таких случаях очень важно привлекать к консультации гематологов. Обращает на себя внимание, что клиника лихорадки, также затрудняет определение истинного генеза заболевания.
Первой линией терапии неходжкинских лимфом служит схема R-CHOPP (ритуксимаб,циклофосфамид, доксорубицин, винкристин, преднизолон). В ходе данной терапии у пациентки наступило повышение гемоглобина с 65 до 87 г/л, нормализация уровня лейкоцитов, повышение тромбоцитов до 90*10^9/л, исчезла лихорадка. При повторной трепанобиопсии - отсутствие патологических клеток.

Клинический случай развития парциальной липодистрофии у пациентки с ювенильным дерматомиозитом

Автор:
Тремаскина Полина Олеговна
ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой

Описание клинического случая: представляется пациентка Л., 36 лет, госпитализирована в НИИР им. В.А. Насоновой 15.10.2018. Жалобы при поступлении на боли в мышцах нижних конечностей, общую слабость. Пациентке в возрасте 7 лет был поставлен диагноз ювенильного дерматомиозита, когда появились гиперемированные высыпания на коже лица, периорбитальный отек, выраженная проксимальная мышечная слабость. Была госпитализирована в городскую клиническую больницу, где назначена терапия преднизолон 40 мг в сутки. В 12 лет на фоне быстрого снижения дозы преднизолона до 5 мг появилась мышечная слабость, кожный синдром, липодистрофия, кальциноз мягких тканей и панникулит на правом плече с изъязвлением и истечением жидкого содержимого. Вновь была назначена высокая доза глюкокортикоидов с постепенным снижением и отменой в 16 лет, в связи с наступлением ремиссии. В дальнейшие годы у врачей не наблюдалась.
С июня 2018 года, в возрасте 36 лет отмечает нарастание общей слабости, выраженная мышечная слабость в ногах, изъявления кальциноза. В анализах: КФК 213, АНФ 1/320. В связи с обострением возобновлена терапия преднизолон 5 таблеток в сутки. В ходе обследования в НИИ Ревматологии им. В.А. Насоновой были выявлены изменения на электромиографии. При осмотре обращает на себя внимание значительное уменьшение и исчезновение подкожной жировой клетчатки на лице, верхних конечностях и правой молочной железе (парциальная липодистрофия), лунообразное лицо, двусторонний экзофтальм. Пациентка была госпитализирована с диагнозом ювенильный дерматомиозит: пойкилодермия, проксимальная мышечная слабость, периорбитальный отёк, повышение КФК, кальциноз мягких тканей, парциальная липодистрофия, АНФ+. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. В связи с возникшим рецидивом заболевания была назначена иммуносупрессивная терапия метотрексатом 15 мг в неделю.
Заключение: данный клинический случай описывает появление парциальной липодистрофии у пациентки с ювенильным дерматомиозитом, вероятно, обусловленной резкой отменой глюкокортикоидов.

Типичные и редкие проявления синдрома Черджа-Строс

Автор:
Хетагова Кристина Вартановна
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Научные руководители:
Ишина Татьяна Ивановна – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова
Медведев Иван Дмитриевич – к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

Для клинического течения системных васкулитов характерно поражение разных органов и систем. Однако эти изменения не всегда возникают одновременно, что затрудняет своевременную диагностику и лечение. В нашем примере представляем десятилетнее наблюдение пациента с синдромом Черджа-Строс.
Больной Г. наблюдался в УКБ №4 Первого МГМУ им. И. М. Сеченова. Из анамнеза известно, что с подросткового возраста пациента беспокоил хронический ринит, с 1981 года – бронхиальная астма (БА), с типичными приступами удушья, приступообразным кашлем, возникающем при контакте с аллергенами и на фоне ОРВИ, с частыми обострениями. В 1985 году появилась непереносимость НПВС в виде приступов удушья. В 2000 году был выявлен полипозный риносинусит и выполнена полипотомия. В конце 2009 года впервые в анализах крови были выявлены высокий уровень эозинофилии до 53% и общего IgE до 1000 Ед/л, а при рентгенологическом исследовании стали выявляться инфильтраты в легких, исчезающие при назначении преднизолона в дозе 30 мг в сутки.
Представление о диагнозе изменилось в 2010 году, когда возникла стойкая неврологическая симптоматика: у пациента появились неприятные ощущения в дистальных отделах ног в виде распирания, скручивания, покалывания, жжения, которые провоцировались и усиливались при прикосновениях, больной стал падать при ходьбе. Проведенная электронейромиография выявила аксональный характер поражения всех нервов ног в дистальных отделах, с признаками вторичной миелинопатии, при исследовании установили повышенный титр АНЦА: 30 отн.ед/мл (N до 20 отн.ед/мл). Выявленный комплекс клинико – лабораторных данных позволил говорить о системном заболевании с полиорганными проявлениями- эозинофильном гранулематозе с полиангиитом, известном также как синдром Черджа-Строс. Пациенту была назначена терапия: метипред 4 мг 2 таблетки утром и метотрексат 2,5 мг в неделю, с положительным эффектом. В ноябре 2016 года пациент перенес ОНМК по ишемическому типу, что было подвержено при МСКТ. Следует отметить, что по литературным данным, ишемический инфаркт головного мозга в рамках эозинофильного гранулематоза с полиангиитом встречается лишь в 8–8,3% случаев.
В 2017 году состояние пациента значительно ухудшилось, и он был госпитализирован в УКБ№4. Появились кашель с гнойной мокротой, одышка при минимальной физической нагрузке с частыми приступами удушья, онемение, ощущения скручивания и распирания в стопах, больше слева, неустойчивость при ходьбе, повышение температуры тела до 38 °С. При обследовании у больного выявлено повышение уровня лейкоцитов до 15,4х109/л, С- реактивного белка до 48,8 мг/л, IgE до 144,0 МЕ/мл, гиперэозиофилия крови (53%), по данным МСКТ ОГК двусторонняя полисегментарная пневмония с тотальным вовлечением верхней доли левого легкого. Проводимая адекватно терапия, оказалась неэффективна, и пациент умер от нарастания явлений дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности.
Данный клинический случай демонстрирует трудности в ранней диагностике синдрома Черджа-Строс, манифестирующего в виде заболевания системы дыхания, с последующим вовлечением других органов. Проводимая длительная иммуносупрессивная терапия, привела к развитию вторичного иммунодефицита у данного пациента, что способствовало возникновению тяжелой пневмонии, ставшей причиной летального исхода.

Клинический случай врожденного пангипопитуитаризма неизвестной этиологии

Авторы:
Цыганкова Екатерина Игоревна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Потешкин Юрий Евгеньевич – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Ладыгина Дарья Олеговна – к.м.н.

Пангипопитуитаризм относится к довольно редким заболеваниям эндокринной системы, который развивается при разрушении не менее 90-95% ткани аденогипофиза, однако выявление причины деструктивного процесса является затрудненным, особенно в данном случае.
Пациент П., 56 лет, поступил 20.09.2018 планово в отделение эндокринологии «ЦКБ с поликлиникой» Управления делами Президента РФ с жалобами на слабость, утомляемость, увеличение грудных желез, повышение АД до 200/100 мм. рт. ст.
По словам пациента, в 15 лет был поставлен диагноз: гипофизарный нанизм, проводилась медикаментозная коррекция. С 40 лет стал отмечать прибавку веса и эпизоды повышения АД до 150/90 мм рт ст. В августе 2013 года при обследовании пролактин – 364 (53-360 мЕд/л), ЛГ – 0,3 (2,14-8,62 мЕд/л), ФСГ – 0,18 (1,27-19,26 мЕд/л), ТТГ – 4,56 (0,4-4 мЕд/л), ГР – 0,1 (0,2-13 мЕд/л) эстрадиол 19,4 (15-71), тестостерон – 0,8 (6,3-26,8 нмоль/л), Т4св. – 6,5 (10-23) альдостерон – 101 (30-355 пг/мл); на УЗИ грудных желез - признаки гинекомастии. Госпитализирован в отделение эндокринологии для дообследования, коррекции проводимой терапии.
По данным осмотра: Рост: 174 см. Вес: 119 кг. ИМТ: 39 кг/м^2; Телосложение: не правильное, избыточно развитая подкожно-жировая клетчатка. Короткая шея, низкий рост волос. Двусторонняя гинекомастия. В остальном – без значимого отклонения от нормы.
ОАК от 27.09.2018: гемоглобин – 165,6 г/л, эритроциты – 6х10*12/л, гематокрит – 55%.
Биохимический анализ мочи от 27.09.2018: протеинурия (белок – 1,48 мг/л).
Гормональное исследование крови от 21.09.2018: ЛГ – 0,2, ФСГ – 0,32.
Суточный анализ мочи на кортизол от 22.09.2018: 82,2 (160-1112 нм/л).
На МСКТ надпочечников от 22.09.2018: Утолщение тела левого надпочечника, вероятно, за счёт гиперплазии. КТ-картина жидкостного образования левой почки (по Bosniak IV). Мезентериальная и забрюшинная лимфаденопатия. Выпот по нижнему полюсу левой почки.
МР-картина компрессионной гипотрофии гипофиза. Согласно консультации нейрохирурга от 3.10.2018 показаний к оперативному вмешательству не выявлено.
После проведенного обследования пациенту был выставлен основной диагноз: Пангипопитуитаризм: вторичный гипогонадизм; вторичный гипотиреоз, медикаментозная компенсация; вторичная надпочечниковая недостаточность, медикаментозная компенсация; соматотропная недостаточность.
Осложнения: Морбидное ожирение (ИМТ 39 кг/м2). Артериальная гипертензия 3 ст., 3 ст., риск ССО 4. Синдром обструктивного апноэ сна.
С учетом предшествующего анамнеза, клиники и результатов обследования назначено лечение: L-тироксин 250 мкг утром, лозартан 50 мг 2 раза в день, моксонидин 0,4 мг утром, 0,2 мг вечером, карведилол 25 мг 2 раза в день, Аденурик 80 мг утром, омепразол 20 мг, сульфосалазин 500 мг утром. 01.10.18 введена Акласта 5мг в/в.
В связи с повышением уровня гемоглобина, гематокрита рекомендован перевод с внутримышечного введения препаратов тестостерона на трансдермальную форму препарата, выявлен вторичный гипокортицизм, назначена терапия кортефом.
На фоне СИПАП терапии отметил значительное улучшение самочувствия – исчезновение отеков.
Пожизненная заместительная терапия, ее коррекция и эффективность будет определять качество жизни пациента, так как пангипопитуитаризм опасен развитием клинической картины гипотиреоза, гипокортицизма и гипогонадизма различной степени выраженности вплоть до развития комы.

Клинический случай идиопатического гипотиреоза под маской гидроперикарда и дислипидемии

Автор:
Чичкова Валентина Валерьевна
ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России

Научный руководитель:
Чичкова Марина Александровна – д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России

Вопрос актуальности синдрома гипотиреоза в клинической практике врача любой специальности остается до сих пор неоспоримым и дело, в первую очередь, не в сложности подбора лечения, а в своевременной диагностике. Дисфункция щитовидной железы отражается на работе почти всех органов и систем, а вот заподозрить синдром гипотиреоза сразу бывает иногда достаточно сложно, так как он может скрываться под масками различных заболеваний, и больные получают только симптоматическую помощь. Пациентка Н., 1968 г.р. поступила 20.09.18г. в экстренном порядке в терапевтическое отделение ГКБ №3 г. Астрахань с жалобами на резкую слабость, головокружение, выраженную одышку при физической нагрузке. Объективно при поступлении: состояние средней степени тяжести, кожа сухая. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений в покое 19, при физической нагрузке до 21. Тоны сердца приглушены, ритмичные, пульс 55 уд/мин, ЧСС 60 уд/мин, АД 90/60 мм.рт.ст. Язык влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Периферические отеки лица, кистей рук. При проведении рентгенографии органов грудной полости: бронхи и легкие без патологии, увеличенная тень сердца. На ЭКГ: синусовый ритм, брадикардия; диффузное нарушение процессов реполяризации в миокарде. При проведении эхокардиографии: расхождение листков перикарда в диастолу 1,8 см, по единицам эхоплотности - жидкость. В биохимическом анализе крови: дислипидемия (уровни содержания липопротеинов низкой плотности (ЛПНП) 5,2 мкм/л, липопротеинов высокой плотности (ЛПВП) 2,81 мкм/л, холестерин 8,0 ммоль/л, триглицериды 1,41 ммоль/л). При анализе крови на гормоны щитовидной железы: уровень содержания тиреотропного гормона (ТТГ) - 24,0 ує/мл, свободного Т4 - 2,26 пмоль/л. УЗИ щитовидной железы: контуры нечеткие, диффузно - неоднородной структуры; правая доля: 1,7*1,9*5,5 см, объем 3,58 см3, левая доля 4,6*1,7*1,4 см, объем 2,13 см3, перешеек 0,4 см; общий объем 5,71 см3. На основании жалоб, объективного осмотра и инструментально-лабораторных показателей был установлен следующий диагноз: Гипотиреоз неуточненный, тяжелое течение, декомпенсация. Осложнение: Гидроперикард. Дислипидемия. Проведено лечение: L-тироксин 300 мкг, диакарб 250 мг, аторвастатин 10 мг, витамины группы В. После проведенной терапии жалоб на одышку и слабость нет, состояние улучшилось, отечный синдром разрешился, ЧДД 18 в минуту, ЧСС 65 уд/мин, АД 115/75 мм.рт.ст.; на ЭХО-КГ жидкости нет. Больной было назначено продолжать лечение L-тироксином, аторвастатином, гипокалорийная диета, наблюдение у эндокринолога в поликлинике по месту жительства. Динамическое наблюдение: анализа крови на уровни содержания ТТГ, холестерина, ЛПНП, ЛПВП, атерогенный индекс, АЛТ, АСТ, а также проведение ЭКГ и эхокардиографии. Данный клинический случай демонстрирует стертость клинической картины с манифестом проявления кардиологических «масок» гипотиреоза – гидроперикарда и дислипидемии с доминирующими признаками: жалобами на резкую слабость, головокружение, выраженную одышку при физической нагрузке с ЧДД 19-21 в 1 минуту, отечный синдром, изменение гемодинамики (артериальной гипотензией до АД 90/60 мм.рт.ст.), электрокардиографически: брадикардия, диффузное нарушение процес-сов реполяризации в миокарде, эхокардиографическим обнаружением жидкости между листками перикарда, а также наличием выраженной дислипидемии.

Клинический случай синдрома картагенера у женщины 60 лет

Автор:
Эсауленко Ольга Вадимовна
Студентка лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Научные руководители:
Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент
Кафедра факультетской терапии №2 лечебного факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России
Махнач Геннадий Константинович – к.м.н.,
Заведующий отделением пульмонологии УКБ №4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России

Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) – это генетически детерминированное орфанное заболевание, в основе которого лежат врожденные дефекты строения ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта и аналогичных структур, приводящее к нарушению их двигательной активности. Наиболее частой формой ПЦД является синдром Картагенера (СК), который характеризуется триадой симптомов: situs viscerum inversus, бронхоэктазией и пансинуситом. Редкость патологии, препятствует своевременной диагностике, профилактике и лечению осложнений у данных пациентов, что зачастую приводит к развитию тяжелых поражений органов, в особенности легких.
Пациентка Р., 60 лет, госпитализирована в УКБ №4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку, кашель, отеки нижних конечностей. Считает себя больной с 3-месячного возраста, когда при обследовании по поводу рецидивирующих воспалительных заболеваний нижних дыхательных путей был выявлен situs viscerum inversus и установлен диагноз СК. С 7 лет диагностируется бронхоэктатическая болезнь, протекавшая с частыми сезонными обострениями. В 17-летнем возрасте перенесла резекцию нижней доли правого легкого по поводу нагноения бронхоэктазов; в 1976 году – оперативное лечение полипозного гайморита. В 1986 году - лобэктомия верхней доли правого легкого в связи с открытой формой туберкулеза. Сопутствующие заболевания: холестероз желчного пузыря полипозно-сетчатая форма. В гинекологическом анамнезе: привычное первичное невынашивание беременности. Пациентка неоднократно получала стационарное лечение пульмонологических отделениях с клиникой обострения воспалительного процесса нижних дыхательных путей, получая антибактериальную терапию с учетом выявляемой флоры, амбулаторно в качестве базисной терапии получает комбинированную терапию ингаляционными ГКС, бета-адреномиметиками и холиноблокаторами.
Состояние при поступлении: тяжелое, пациентка избыточного веса, цианотичный румянец щек, ЧДД 24/минуту, АД 140/90 мм рт.ст.. Аускультативно: дыхание жесткое, справа - проводное, слева - ослабленное. Хрипы сухие, свистящие и жужжащие слева, проводные справа. ФВД: ЖЕЛ 50%, проба с сальбутамолом отрицательная. По результатам рентгенографии ОГК: фиброторакс справа, в левом легком признаки эмфиземы и пневмосклероза. В анализе мокроты обнаружен рост H.influenza, S.pneumoniae, S.aureus.
СК является редким заболеванием, нуждающимся в лечении и профилактике инновационными методами, начиная с раннего возраста. Данная пациентка демонстрирует клинические проявления, обусловленных цилиарной дискинезией, с вовлечением дыхательных путей, репродуктивных органов, желчевыводящих путей, с положительным ответом на современные методы терапии, которые позволили предупредить развитие дальнейших тяжелых осложнений на фоне СК, а также продлить жизнь пациентки.

Клинический случай болезни Шегрена у пациентки с парезом левой голосовой связки после перенесенных множественных трахеостомий

Автор:
Ямка Юлия Петровна
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители:
Эттингер Ольга Александровна – к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Резник Елена Владимировна – профессор, д.м.н.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Болезнь Шегрена (БШ) – редкая системная аутоиммунная экзокринопатия (частота – 0,1-0,6%) с ранним нарушением функции слюнных и слезных желез, чаще всего поражающая женщин в возрасте 45-55 лет.
Пациентка М., 34 лет, поступила 20.09.18 г. в ГКБ им. В.М. Буянова с жалобами на боли в горле, усиливающиеся при глотании, сухость во рту, усиление осиплости голоса до шепота, «пелену» перед глазами, повышение температуры до 37,4оС, общую слабость. Из анамнеза известно, что в 1990 г. перенесла множественные трахеостомии по поводу стенозирующего ларингита, сформировался рубцовый стеноз гортани. В 1995 г. выполнена гортанопластика. С 2013 г. после ОРВИ стала повышаться температура тела до 38,5оС, появились артралгии, припухлость межфаланговых суставов кистей, сетчатое ливедо. Выявлено повышение СРБ, СОЭ. В 2014 г. обследована по алгоритму лихорадки неясного генеза. Исключены лимфома (биопсия лимфатических узлов, кожи), туберкулез. На КТ органов грудной клетки: ателектаз S4 правого легкого, постпневмонический фиброз в S6. Был заподозрен системный васкулит, СКВ. В дальнейшем к врачам не обращалась до 2017 г., когда поступила в ГКБ им. В.М. Буянова с жалобами на боли в горле, усиливающиеся при глотании, припухлость и боли в межфаланговых суставах кистей, посинение и боли в концевых фалангах пальцев кистей, слабость, повышение температуры до 37,5оС, усиление осиплости голоса в течение полугода. В ходе обследования были выявлены анти SS-A(Ro), анти SS-A52, анти SS-A60, анти SS-B, АНФ. На КТ органов грудной клетки: признаки поствоспалительных изменений в легких, ателектаз средней доли правого легкого. Консультация отоларинголога: парез левой голосовой связки. На основании клинической картины, данных обследования, Американско-Европейских критериев был поставлен диагноз: «Болезнь Шегрена с внежелезистыми проявлениями: артралгии, синдром Рейно, сетчатое ливедо, поражение легких, нефропатия». При выписке рекомендовано: метилпреднизолон 8 мг утром, препараты искусственной слезы. Пациентка не соблюдала рекомендации, в связи с чем на протяжении месяца состояние ухудшилось, была повторно госпитализирована.
При осмотре: рубцовые изменения кожи и свищ на передней поверхности шеи после трахеостомий. Сетчатое ливедо верхних и нижних конечностей. Язык суховат, небольшой белый налет. По остальным органам и системам без патологии. При лабораторном исследовании: СОЭ - 36 мм/ч, повышение общего билирубина до 25,0 мкмоль/л, холестерина до 5,5 мкмоль/л, креатинина до 111 мкмоль/л, СРБ до 15,0 мг/л, SS-A(Ro) > 8,0, анти SS-A52 > 8, анти SS-A60 > 8, анти SS-B (La) > 8,0, АНФ положительный, антитела к миелопероксидазе – 2,7 Ед/мл. Эхо-КГ – без патологии. КТ органов грудной клетки: уменьшение объема средней доли за счет ателектаза S4 с деформацией сегментарных бронхов, субплевральный пневмофиброз. Проба Ширмера – положительная. Был возобновлен прием метилпреднизолона в прежней дозе, проведена сосудистая терапия (пентоксифиллин 100 мг внутривенно с положительным эффектом в виде уменьшения выраженности сетчатого ливедо), назначены препараты искусственной слезы.
Данный клинический случай интересен дебютом БШ у молодой женщины; при этом манифестация заболевания имела неспецифический системный характер, а выраженная осиплость голоса вследствие нарушения функции слюнных желез маскировалась парезом левой голосовой связки, что затрудняло постановку диагноза.