Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России

IX Международная (XIV Всероссийская) практическая медицинская конференция студентов и молодых учёных

Гаазовские чтения:
«СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…»

СБОРНИК ТЕЗИСОВ КОНФЕРЕНЦИИ

1 декабря 2019 г.
г. Москва

Российский национальный исследовательский медицинский
университет имени Н.И. Пирогова
Минздрава России

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

IX Международной (XIV Всероссийской) практической
медицинской конференции студентов и молодых учёных

Гаазовские чтения:
«СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…»

Москва. 2019

Сборник тезисов IX Международной (XIV Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых учёных Гаазовские чтения: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…». Москва: ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. М., 2019. 96 с.

В сборнике представлены работы IX Международной (XIV Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых учёных Гаазовские чтения: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…», отобранные для устных и постерных докладов. Тезисы прошли рецензирование 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.

СОДЕРЖАНИЕ

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

Трудности дифференциальной диагностики воспалительных заболеваний подвздошной кишки. Чем может оказаться случайная находка? Мурашкина М.В., Батов М.А., Куваев Г.И. 9

Ведение беременной с трансплантированной почкой. Вердиева Г.М. 9

Катетерная абляция ускоренного идиовентрикулярного ритма у пациентки с легкой дисфункцией левого желудочка. Клиническое наблюдение. Филиппова Ю.А. 10

Клинический случай оперативного лечения пациента с первично-множественным метахронным раком нисходящей ободочной кишки и слепой кишки, местного рецидива опухоли в области илеосигмоидного анастомоза. Зейналова П.А., Агаджанян В.О., Масалимова Д.Н., Драпкина Е.С., Варенцов М.Г. 10

Клинический случай пациентки с аневризмой восходящей части дуги аорты. Горбунов А.А. 11

Клинический случай родоразрешения пациентки с цереброваскулярным заболеванием в анамнезе на сроке гестации 38–39 недель. Кулиничева Е.А. 11

Клинический случай сочетания у больной гранулезоклеточной опухоли яиничников IV стадии и пролапса гениталий. Калашникова В.С., Бекмухамбетова Ш.М., Вердиева Г.М. 12

Клинический случай успешного удаления гигантской доброкачественной опухоли яичника при помощи лапароскопического доступа у пациентки после трансплантации сердца. Слоква В.К., Столярова Е.В., Кольтинова Т.Г. 13

Клинический случай хирургического лечения дивертикула желудка. Кованцев С.Д., Афанасьева В.А. 13

Клинический случай эндоскопического удаления гигантского фиброваскулярного полипа пищевода. Гофман В.С., Пацера С.В., Глущук А.А., Тараскова К.И., Каримов Б.Б. 14

Клинический случай: осложнения со стороны почек на фоне приема Цисплатина при раке яичников. Симонова А.Е., Агишева Э.Р., Баймашев А.Ш. 14

Клинический случай. Хроническая артериальная недостаточность нижних конечностей. Мухаметова Э.Р., Геворкян З.А., Геворкян А.А., Ванесян В.Ш. 15

Комбинированное органосохраняющее лечение раннего синхронного первично-множественного рака пищевода у пациента молодого возраста. Давы дкина Т.С., Шихин И.С. 15

Малоинвазивные вмешательства в лечении множественных абсцессов печени. Клинический случай. Нуриддинов М.К., Сынкова М.Д., Варенцов М.Г., Магомедова М.М., Демина А.М. 16

Новое – не значит лучшее. Нуриддинов М.К., Демина А.М., Сынкова М.Д., Драпкина Е.., Варенцов М.Г. 16

Опыт персонализированного лечения уротелиальной карциномы мочевого пузыря и обструктивного мегауретера. Варенцов М.Г., Нуриддинов М.К., Зейналова П.А., Сынкова М.Д., Магомедова М.М. 17

Осложнение после хирургического лечения диафрагмальной грыжи. Семёнов В.А., Кузьмина Е.В. 17

Редкий случай первичной лимфомы надпочечника. Кованцев С.Д., Афанасьева В.А. 18

Реконструктивная операция как метод лечения плоско-вальгусной деформации стопы после применения аппарата Илизарова при тяжелой сочетанной травме. Юрьев А.Б., Прохорова К.П. 18

Реконструктивное лечение постлучевой протяжённой стриктуры мочеточника. Жестков И.А., Апросимов А.Л., Каткова М.А., Гаина О.В., Потапов П.А. 19

Релаксация правого купола диафрагмы на протяжении 30 лет. Геворкян А.А., Геворкян З.А., Ванесян В.Ш., Казарян Г.А. 20

Синдром Маклеода. Крайне редкое наблюдение в торакальной хирургии. Геворкян А.А., Геворкян З.А., Ванесян В.Ш., Казарян Г.А. 20

Случай заболевания миомой матки в одной семье. Ширенина А.А., Сафонина М.С., Оверко А.В. 21

Современные аспекты применения варфарина у пациентов хирургического профиля. Недосеев С.С., Борзенков В.К. 21

Хирургическое лечение аневризмы подключичной артерии. Ванесян В.Ш., Геворкян З.А., Геворкян А.А., Миненко Р.В. 22

Эмболизация средней оболочечной артерии как новый метод лечения хронической субдуральной гематомы. Титов Н.С., Багомедов М.З., Копаев А.О., Бутов К.Р., Самойленко В.И. 22

Эндоваскулярная катетерная тромбэкстракция из нижней полой вены. Садихова А.Б. 23

Эндоваскулярное лечение пациента с кава-фильтром и развившейся окклюзией нижней полой и подвздошных вен. Аленичев А.В. ... 24

Эндопротезирование голеностопного сустава по поводу посттравматического артроза. Долгосрочное наблюдение. Сморчкова А.С., Ярмак Д.О. ... 24

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

Клинический случай сложного течения псориаза у больного с впервые выявленной ВИЧ-инфекцией. Круглякова А.А., Беридзе Н.Н., Антонова А.А., Клыкова М.С. ... 25

Особенности портальной гипертензии у пациентки с хроническим панкреатитом и циррозом печени алкогольной этиологии. Беляева А.М., Гаврилина Н.С., Федоров И.Г., Осканова Р.С., Тотолян Г.Г. ... 25

Альвеолярный геморрагический синдром – редкое осложнение частой проблемы (употребление героина). Сагателян А.А., Шеменкова В.С. ... 26

Антифосфолипидный синдром, осложненный острой надпочечниковой недостаточностью. Кузьмина Е.А., Джумаков Б.М., Арипова Н.Р. ... 26

Бессимптомное течение аортальной недостаточности у пациента с подозрением на третичный сифилис. Абиев Т.А., Кашфутдинова Д.И. ... 27

Болезнь Стилла у взрослых под маской аллергической реакции. Мелинковская Н.Г., Гаврилов Е.В. ... 27

Болезнь Фабри. Чалдышев М.В., Коротков А.Э., Клыкова М.С. ... 28

Бронхообструктивный синдром как следствие контаминации *Entamoeba* spp. Цурская Д.Д., Шипикова О.П. ... 29

Вегенер против онкологии. Операция или гормоны? Розанова Н.А. ... 29

Геморрагическая сыпь. Что за ней скрывается? Криоглобулинемический васкулит или геморрагический? Клинический случай из практики. Нагуслаева А.А., Шмонов С.М. ... 30

Дебют гипертрофической кардиомиопатии, ассоциированной с редкой мутацией в гене MYBPC3, в пожилом возрасте. Гавриленко Е.Г., Заклязьминская Е.В., Раджабова Г.М., Устюжанин Д.В., Степанова Е.А. ... 30

Декомпенсированный врожденный порок сердца (ВПС) у пациентки 60 лет как причина хронической сердечной недостаточности (ХСН), рефрактерной к проводимой терапии. Хетагова К.В., Джафарова З.Б., Батракова Е.П., Анастасян Г.А. ... 31

Диагноз: от ОРВИ до амёбиаза. Мухутдинова Г.З., Сёмина Д.М. ... 32

Иммуноопосредованное поражение ЦНС у молодой женщины – случай из практики. Горностаева Н.А. ... 32

Ишемический инсульт по механизму парадоксальной эмболии: фатальное сочетание коагулопатии и открытого овального окна. Волкова Е.И. ... 33

Кардиологическая маска болезни Вакеза. Хетагова К.В., Быкова Е.Е. ... 33

Клинический случай болезни Бехчета. Антонова А.А., Петрова В.С. ... 34

Клинический случай герпетиформного дерматита Дюринга у женщины 69 лет. Южакова К.А., Корчуганова Н.П., Антонова А.А. ... 34

Клинический случай госпитальной пневмонии у больного раком легкого. Агишева Э.Р., Баймашев А.Ш., Симонова А.Е. ... 35

Клинический случай кардиомиопатии Такоцубо у пациента старческого возраста. Забельникова Н.С., Козырев С.Е., Богданов А.Р., Кумбатова А.В. ... 36

Клинический случай краниофарингиомы. Бочарова А.А., Барышева М.А., Волкова Е.И., Магомедова М.М., Петрунина А.А. ... 36

Клинический случай пациентки с эритроцитозом и вторичной артериальной гипертонией, ассоциированных с приемом гормональной заместительной терапии по поводу смены пола. Гришина А.А., Минякова Е.В., Кузьмина В.А., Людовских Э.И., Жапуева М.Х. ... 37

Клинический случай первичной диагностики гранулематоза с полиангиитом. Звеков М.А., Бурцев В.Ю., Кондрашова А.А. ... 37

Клинический случай саркоидоза. Синдром Лёфгрена. Ежикова М.В., Куршин А.А., Чупракова А.Ю. ... 38

Клинический случай синдрома "Разбитого сердца" в сочетании с острым нарушением мозгового кровообращения. Смирнова Л.А., Дуванов И.А., Верещак Д.П., Шахгильдян Л.Д., Киршов Н.А. ... 38

Клинический случай синдрома верхней полой вены. Быкова Е.Е., Хетагова К.В., Батракова Е.П. ... 39

Клинический случай overlap синдрома системной красной волчанки и ревматоидного артрита. Попова С.С., Савина Д.В. ... 40

Когда причина легочной эмболии не лежит на поверхности. Абиев Т.А., Кашфутдинова Д.И., Паджева Т.М. ... 40

Коморбидные расстройства при эпилепсии. Банникова В.Д. ... 41

Корсаковский синдром в исходе энцефалопатии Гайе–Вернике. Ермилова А.Н., Смирнова Л.А., Шахгильдян Л.Д., Султанова Р.Ш., Никитская А.С. ... 41

Многоликий синдром Шарпа. Токарева Л.Г. ... 42

Многоликий Lupus или Что скрывается за сердечной недостаточностью? Рогожкина Е.А. ... 43

Не доводи до декомпенсации или множественные осложнения сахарного диабета первого типа. Волкова Е.И., Петрунина А.А., Бочарова А.А., Магомедова М.М., Барышева М.А. ... 43

Неконтролируемая артериальная гипертензия и нефротический синдром у пациентки с единственной почкой. Агаева А.И., Ярославцев М.Н., Борисов Е.Н. ... 44

Необычная манифестация генерализованного саркоидоза в результате его ассоциации с кожным васкулитом. Никитская А.С., Смирнова Л.А., Розанова Н.А., Шахгильдян Л.Д., Сайкина А.О. ... 44

Особенности протекания психических расстройств с бредовыми и галлюцинаторными переживаниями религиозного содержания (клинический случай). Цыганова Е.Д., Антонова А.А., Клыкова М.С. ... 45

Особенности течения болезни Бехчета у молодой пациентки. Кузьмина Е.В., Семёнов В.А. ... 46

Острое течение системной красной волчанки и сепсис – смертельный дуэт. Чирков А.В., Галимова Н.В. ... 46

Острый коронарный синдром у ВИЧ-инфицированного пациента. Нуриева Л.М., Ильясова З.А. ... 47

Острый перикардит у пациента с В-клеточным хроническим лимфоцитарным лейкозом. Кузнецова М.М. ... 47

Паранеопластическая эритема как единственное проявление опухоли печени. Фролова Е.С., Фомченкова Д.С. ... 48

Поражение грудного отдела позвоночника, вызванное сочетанием трёх заболеваний. Кузнецова М.М. ... 49

Почечная колика. Баймашев А.Ш., Агишева Э.Р., Симонова А.Е. ... 49

Псориатический полиартрит. Трудности диагностики и лечения. Алиев Д.А. ... 49

Редкая причина люмбоишиалгии у пациентки молодого возраста. Параил А.А., Галимова Н.В. ... 50

Редкая причина обструктивного синдрома: инородное тело бронха. Цурская Д.Д., Свирина Е.С. ... 51

Редкая причина развития ишемического инсульта – что надо знать терапевту? Мельникова К.Д., Савлов Н.П., Шеменкова В.С. ... 51

Редкий синдром как причина жизнеугрожающего состояния у мужчины молодого возраста. Дуванов И.А., Вовк Д.И., Алонцева Ю.В. ... 52

Редкий случай изолированной вульварной формы болезни Крона и трудности его диагностики. Огнева Д.А., Броун Н.А. ... 52

Рецидив болезни Иценко-Кушинга после трансназального тотального удаления эндоселлярной кортикотропиномы. Барышева М.А., Петрунина А.А., Бочарова А.А., Волкова Е.И., Магомедова М.М. ... 53

Рецидивирующие инфекции и пангипогаммаглобулинемия – история трудного пути к диагнозу. Митрейкина Е.А., Звягельская Е.В., Анищенко М.О., Аветисян Г.Р., Юмашев Н.В. ... 54

Синдром Гарднера в сочетании со злокачественным фиброматозом брыжейки кишечника. Курсин И.Н., Станкович О.Д., Карасева З.В. ... 54

Синдром Фишера-Эванса: клиническое наблюдение в практике терапевта. Казаков Н.С., Шмыкова С.С., Якушев А.А. ... 55

Сложности дифференциального диагноза эритродермии. Фомченкова Д.С., Фролова Е.С. ... 55

Случай антибиотикорезистентного эндокардита с периодом госпитализации 101 сутки. Клыкова М.С., Коротков-Дрегваль А.Э., Антонова А.А., Круглякова А.А., Чалдышев М.В. ... 56

Случай ишемии миокарда и полной АВ-блокады у больного с трансплантированным сердцем после перенесенного миокардита. Майорова А.П., Плахотняя В.М., Джауари М.С., Сепханян М.С. ... 57

Случай первичного инфекционного эндокардита (ИЭ) у пациента с терминальной хронической почечной недостаточностью (тХПН), находящегося на программном гемодиализе. Толмачева А.В., Беляев Ю.Г., Нырова Ю.А. ... 57

Случай семейного пищевого ботулизма. Гашицкая Е.А., Левочкина Ю.С., Кулиничева Е.А., Петрова В.А. ... 58

Три известных буквы – ХБП – как результат осложнения псориатического артрита АА-амилоидозом. Султанова Р.Ш., Гетманова Е.Н., Немчинова Е.Д., Смирнова Л.А., Ермилова А.Н. 59

Трудности диагностики и лечения болезни Такаясу – клинический случай. Иванова П.К., Михеева Е.П. 59

Трудности диагностики острого менингоэнцефалита у молодой женщины. Рогожкина Е.А. 60

Трудности дифференциальной диагностики саркоидоза легких и внутригрудных лимфоузлов с поражением внутренних органов и суставов. Куницина Е.Ю., Маркова Я.М. 60

Трудности своевременной диагностики нейроэндокринных опухолей. Петрунина А.А., Барышева М.А., Бочарова А.А., Магомедова М.М., Волкова Е. И. 61

Туберкулёз и системная красная волчанка. Курмаева Т.В. 61

Туберкулёз множественных локализаций, протекающий на фоне патологии желудочно-кишечного тракта. Узун А.С., Гущина З.А. 62

Туннельный синдром – туннель к диагностике амилоидоза. Халатова Е., Дубинин Н.М., Степанова Е.А. 63

Тяжелые осложнения агранулоцитоза вследствие приема НПВП. Свирина Е.С., Кузнецова В.А., Мкртычев Д.С. 63

Феномен Лазаря при смерти мозга (клинический случай). Смирнов Д.А., Борзилова Е.В. 64

Хронический гломерулонефрит и субклинический гипертиреоз как комбинированная причина рефрактерной к терапии артериальной гипертензии (АГ). Толмачева А.В., Нырова Ю.А., Башкирова О.А. 64

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

Гигантская крестцово-копчиковая тератома. Горелова П.А., Корсунов А.Н., Брагина И.О. 65

Клинический пример ребенка с множественными пороками развития: омфалоцеле больших размеров, ложная френоперикардиальная грыжа, добавочная левая верхняя полая вена, гипоплазия левого легкого, Situs inversus. Сорокина Т.Е., Прокофьев М.В. 65

Клинический случай диагностики и лечения кисты мочевого протока крупных размеров у ребенка. Егорская А.Т., Стриженок Д.С., Егорская Л.Е., Мясников Д.А., Цыганова Ю.А. 66

Клинический случай лечения ксеноном в комплексной терапии фантомного болевого синдрома. Раушенбах Н.Г., Кудинов Г.О. 66

Клинический случай хирургического лечения с CAKUT–синдромом. Брагина И.О., Горелова П.А. 67

Многократное внутриутробное переливание крови при тяжелой форме гемолитической болезни плода (ГБП). Клинический случай. Магомедова П.И., Спиридонов Д.С. 68

Сложность лечения детей с тотальной формой болезни Гиршпрунга. Габдуллина О.У., Газалиева Л.Р., Горелова П.А., Брагина И.О., Ткачева П.В. 68

Тактика ведения ребенка с агенезией тонкой кишки, синдромом мальабсорбции. Прокофьев М.В., Матвеев И.Ю., Сорокина Т.Е. 69

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

Буллезная форма мастоцитоза ошибочно диагностированная как герпетиформный дерматит Дюринга. Беридзе Н.Н., Круглякова А.А. 69

Возможности развития недоношенного ребенка с бронхолегочной дисплазией при ранней терапии и систематической реабилитации. Грекова А., Ким А.Д., Жолудова А.А. 70

Впервые диагностированная гипопроконвертинемия у девочки-подростка 13 лет. Федосеева М.М. 71

Вторичное удлинение интервала QT у ребенка с аутоиммунным полигландулярным синдромом 1 типа. Мачульская Н.В., Абрамян Е.М., Попова А.П., Банколе В.А., Шведов В.А. 71

Гематогенная тромбофилия с множественными дефектами гемостаза. Корсунов А.Н., Горелова П.А., Брызгалина С.Ю., Милёхина М.Ю., Карпикова К.Б. 72

Генетический парадокс: хроническая гранулематозная болезнь у ребенка с синдромом Клайнфельтера. Лушникова Е.Ю., Аведова А.Я. 72

Герминогенная опухоль нижней челюсти. Тюрина Е.В. 73

Гиперкальциемия как отдаленный побочный эффект деносумаба при лечении гигантоклеточной опухоли у ребенка. Кревчик Е.Д., Почкайло А.С., Ненартович И.А., Лазарчик И.В. 74

Гипераммониемия у пациента с расстройством аутистического спектра (РАС) и расстройством пищевого поведения. Пиковская А.А., Блиганов П.И. ... 74

Затяжное течение внутриутробной пневмонии в связи с присоединением госпитальной флоры на фоне неиммунной водянки плода. Лебедева Е.Д., Панцулая М.Д., Егофарова Л.Н. ... 75

иммуносупрессивная терапия при тяжелой форме атопического дерматита. Аведова А.Я. ... 75

Клинический пример глюкозо-галактозной мальабсорбции в практике детского гастроэнтеролога. Бондаренко Д.А., Ладонцева В.А., Тимонина Р.А., Матиева Д.В., Мещанинова Н.В. ... 76

Клинический случай двух наследственных заболеваний (миотония Беккера и атаксия Фридрейха) у одного пациента. Коченкова М.Ю., Воронцова В.П. ... 76

Клинический случай инфантильного миофиброматоза с поражением кожи, мягких тканей, костей, легких. Волкова А.С. ... 77

Клинический случай лечения пациента с болезнью де Виво с использованием кетогенной диеты. Турчинец А.М., Русскин В.О., Салахетдинова А.Р., Турчинец А.И., Адалимова Н.С. ... 78

Клинический случай необычного течения неиммунного сахарного диабета. Заваркина А.А. ... 79

Клинический случай нецелиакийной чувствительности к глютену. Юрченко О.А., Маркелов В.В., Коротков-Дрегваль А.Э. ... 79

Клинический случай пациента с дакристическими приступами, вызванными гамартомой гипоталамуса. Русскин В.О., Турчинец А.М., Омельченко С.В., Адалимова Н.С. ... 80

Клинический случай пациента с синдромом Эдвардса. Валуев С.А., Вердиева Г.М., Байрамова Л.В., Заклицкая Е.Ю., Ковынцева П.Д. ... 80

Клинический случай первично-множественной злокачественной опухоли у пациента с ретинобластомой. Тузова Е.А., Власова В.Е., Шутова А.Д. ... 81

Клинический случай поздней диагностики системной красной волчанки. Малахова Э.В., Абрамова П.В. ... 81

Клинический случай полиомиелита, вызванного циркулирующим полиовирусом вакцинного происхождения. Филиппова А.А., Турчинец А.М., Салахетдинова А.Р., Русскин В.О. ... 81

Клинический случай ребенка с митохондриальной гепатопатией. Мельчаева С.Х., Лабаш Д.А. ... 82

Клиническое наблюдение пациента с юношеским миеломоноцитарным лейкозом. Иванов А.А., Ковтун Е.И. ... 83

Лимфоэпителиомоподобная карцинома тимуса у пациента 2-х лет. Миненко Р.В., Ванесян В.Ш., Саломатина А.С., Геворкян З.А., Геворкян А.А. ... 83

Наблюдение ребёнка с множественным тромбозом сосудов головного мозга. Зайнетдинова Д.М., Ковтун Е.И., Дубенок С.Ю. ... 84

Нарушение функции конечности на фоне врожденной тромбофилии. Найко Т.В. ... 84

Опухоль из бластных плазмоцитоидных дендритических клеток - описание редкого клинического наблюдения. Лифшиц А.В., Рощина Е.А., Серегин Г.З. ... 85

Осложнение течения некротизирующего энтероколита, перфорация полого органа. Жолудова А.А., Ким А.Д., Грекова А.В. ... 85

Осложненное течение болезни Кавасаки. Рябова А.П., Киршов Н.А., Попова А.П., Добронравова Е.Д. ... 86

Патопластическое влияние некомпенсированного сахарного диабета на клиническую структуру депрессии: случай из практики подростковой психиатрии. Радионов Д.С., Иванова С.М. ... 86

Пациент с патологией гемостаза и закрытой черепно-мозговой травой, осложнённой эпидуральной гематомой. Корсунов А.Н. ... 87

Последствия поздней диагностики врожденной дисфункции коры надпочечников. Коннова С.М. ... 88

Ранняя диагностика галактоземии, сопровождающейся вторичной коагулопатией. Гостюхина А.Д., Добронравова Е.Д., Сас Д.С., Шеляховская С.А. ... 88

Ранняя диагностика муковисцидоза. Похващева П.Ю. ... 89

Редкий случай дебюта Ходжкинской лимфомы у мальчика с длительно существующей хронической иммунной тромбоцитопенической пурпурой. Милёхина М.Ю., Брызгалина С.Ю., Карпикова К.Б., Корсунов А.Н. ... 89

Рецидивирующие тромбозы сосудистых анастомозов у ребенка с внепеченочной портальной гипертензией. Брызгалина С.Ю., Милёхина М.Ю., Карпикова К.Б., Корсунов А.Н. ... 90

Семейный случай наследственной тирозинемии с летальным исходом. Ханюкова Р.Э. ... 90

Синдром Ди Джорджи. Добронравова Е.Д., Гостюхина А.Д., Рябова А.П., Сас Д.С., Турыгин С.В. 91

Сложности диагностики внебольничной пневмонии у девочки с неблагоприятным преморбидным фоном. Чилингарян К.Д., Бондаренко Д.А., Котова Ж.А., Копытко А.С., Тимонина Р.А. 91

Типичный гемолитико-уремический синдром с тяжелым течением. Абдиева К.Е., Богачева В.М. 92

Тромбоз центральной вены сетчатки у подростка 16 лет. Карпикова К.Б., Милёхина М.Ю., Брызгалина С.Ю., Корсунов А.Н. 92

Трудности диагностики первичного комбинированного иммунодефицита, манифестировавшего абсцессом головного мозга. Банколе В.А., Зорина М.А., Ригер А.Н., Абрамян Е.М. 93

Хронический панкреатит как следствие редких мутаций в гене CFTR. Газалиева Л.Р., Габдуллина О.У., Ткачёва П.В. 93

Эндомиокардит Леффлера на фоне острого лимфобластного лейкоза у ребенка. Попова А.П., Мачульская Н.В., Абрамян Е.М., Рябова А.П., Брагина И.О. 94

Clinical Case. Wolf-Hirschhorn Syndrome. Mansoor A.M.A., Vanesyan V.S. 95

Точно ли наш главный враг ВИЧ? Проблема антенатального заражения ЦМВ-инфекцией ребёнка от ВИЧ-положительной матери. Шахгильдян Л.Д., Смирнова Л.А. 95

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

Трудности дифференциальной диагностики воспалительных заболеваний подвздошной кишки. Чем может оказаться случайная находка?

Мурашкина Маргарита Владимировна, Батов Максим Александрович, Куваев Глеб Игоревич

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

Научные руководители: Михин Андрей Игоревич. Первая Градская больница имени Н. И. Пирогова

Часто встречаемой причиной илеита является болезнь Крона, однако, стоит не забывать о широком спектре заболеваний, которые могут быть связаны с воспалением подвздошной кишки. Дифференциально-диагностический поиск должен включать экстрагенитальный эндометриоз, злокачественные и доброкачественные новообразования, эрозивные изменения, как проявление инфекционных заболеваний, в частности лямблиоза.

Диагностика этиологии илеита имеет первостепенное значение в выборе тактики ведения пациента, поскольку допущенная диагностическая ошибка способна сыграть решающую роль в исходе заболевания. Представленный клинический случай демонстрирует трудности дифференциальной диагностики у пациентки с неоднозначной клинической картиной илеита. Пациентка Р. 41 год. Жалобы на сильные боли в нижних отделах живота, чувство вздутия, дискомфорт, нарушение стула со склонностью к запорам. Впервые данные жалобы возникли в ноябре 2018 г., врачом – гастроэнтерологом был поставлен диагноз – хронический гастрит, ассоциированный с Hp, стадия обострения, назначена эрадикация Hp. Спустя месяц пациентка поступает в ГКБ № 67 по поводу острой спаечной тонкокишечной непроходимости, где было успешно проведено консервативное инфузионное лечение. Спаечный процесс обусловлен проведенной в 2015 г. пластикой передней брюшной стенки по Сапежко по поводу грыжи белой линии живота. После этого в течение трех месяцев пациентка Р. отмечала постепенное усиление болей в животе, чувство вздутия и дискомфорт, в связи с чем, 1 марта 2019 г. обратилась в отделение эндоскопии ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова для проведения диагностической колоноскопии. При осмотре терминального отдела подвздошной кишки тотчас за заслонкой выявлено эпителиальное образование размерами до 2,5 см. х 1,5 см., неправильной формы с четкими краями. Взята щипцовая биопсия. Заключение гистологического исследование указало на протозойное заболевание подвздошной кишки – лямблиоз. Врачом-гастроэнтерологом назначено лечение – албендазол (400мг.,1раз/день, в течение 3 дней, спустя 21 день 400 мг одномоментно), рекомендована повторная колоноскопия спустя 6 месяцев. В апреле 2019 г. с целью исключения аномальных мягкотканных образований в области подвздошной кишки была выполнена КТ с контрастированием, без обнаружения патологии. 11 ноября 2019 г. пациентке проведена контрольная колоноскопия, после успешного (по данным лабораторного исследования – титр АТ 0,41) лечения лямблиоза, однако эпителиальное образование прежних размеров в терминальном отделе подвздошной кишки сохраняется. Взята повторная щипцовая биопсия. Результаты ожидаются. Пациентке рекомендована эндоскопическая резекция данного образования, в целях его макро- и микроскопического исследования для исключения его прорастания в мышечную оболочку. Возможное обнаружение злокачественного новообразования на ранней стадии может обеспечить благоприятный прогноз в лечении данной пациентки, а также стать причиной для внедрения обязательного осмотра подвздошной кишки при проведении колоноскопии.

На сегодняшний день успех постановки точного диагноза определяется клинической проницательностью практикующего врача – эндоскописта, его способностью качественно собрать анамнез пациента, провести исследование в достаточном объеме и корректно трактовать его.

Ведение беременной с трансплантированной почкой

Вердиева Гюнель Мубариз кызы

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

Научные руководители: Козлов Павел Васильевич – д.м.н., профессор; Магомедова Аминат Мухтаровна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России

Большую часть реципиентов трансплантатов органов составляют женщины репродуктивного возраста, восстановление фертильности у которых является важным этапом медицинской и социальной реабилитации. В мировой литературе описано несколько тысяч беременностей у женщин с почечным трансплантатом, из которых процент неблагоприятных исходов для матери и плода очень высокий.

Пациентка К., 30 лет. Из анамнеза: с 2000 г. по поводу манифестации геморрагического васкулита с поражением кожи, почек проводилась патогенетическая терапия кортикостероидами (преднизолон 60 мг per os). С 2008 г. отмечено прогрессирование ХПН и с 2009 г. в связи с терминальной стадией ХПН, начато лечение программным гемодиализом. В 2010 г. произведена аллотрансплантация почки матери. Функция трансплантата удовлетворительная. С 2013 г. после перенесенной ОРВИ – обострение хронического гломерулонефрита (морфологически- IgA-нефропатия) и быстрое прогрессирование ХПН. Начато лечение программным гемодиализом. 09.09.2014 произведена повторная аллотрансплантация. Функция трансплантата удовлетворительная: креатинин 82 мкмоль/л. В 2015 г. развился мочевой синдром, гломерулонефрит трансплантата (морфологически – IgA-нефропатия). Проведена патогенетическая терапия: пульс-терапия преднизолоном (метипред 1500мг) с положительным эффектом. Пациентка запланировала беременность, в связи с чем в 2018 г. отменен и-АПФ и микофенолат мофетил. Начата иммуносупрессивная терапия азатиоприном. 10.12.2018 г. диагностирована беременность. На учете в женской консультации с 10-11 недель при ГБУЗ ГКБ № 52 ДЗМ. Наблюдалась нефрологом. Госпитализирована при 38-39 нед. беременности в ГБУЗ ГКБ № 52 ДЗМ. Назначен мониторинг азотемических показателей, концентрации такролимуса в крови, определение уровня маркеров преэклампсии (плацентарных факторов роста PlGF, sFlt). Учитывая наличие тяжелейшей сопутствующей патологии, на фоне тщательного динамического наблюдения, постоянного контроля клинико-лабораторных данных и проводимой терапии данная беременность протекала удовлетворительно и благополучно завершилась. Родоразрешение в плановом порядке путем кесарева сечения (05.09.2019) совместной бригадой врачей акушеров и урологов. Обезболивание-эпидуральная анестезия. Родился доношенный мальчик, массой 2750 гр, ростом

50 см. Оценка по шкале Апгар: 7-9 баллов. Искусственное вскармливание. Послеродовой (послеоперационный) период протекал без осложнений. Выписана домой с ребенком в удовлетворительном состоянии на 7-е сутки после родоразрешения. При обследовании родильницы в течение последующих месяцев дисфункции трансплантата не отмечены.

Таким образом, ведение беременности у пациенток с трансплантированной почкой требует клинико-лабораторного контроля ее функционирования, динамического мониторинга состояния матери и плода. Тщательная прегравидарная подготовка с оценкой функции трансплантата, а также мультидисциплинарный подход к ведению беременности и родоразрешению позволяют обеспечить фертильность и высокую вероятность благоприятного перинатального исхода у данной категории пациентов.

Катетерная абляция ускоренного идиовентрикулярного ритма у пациентки с легкой дисфункцией левого желудочка. Клиническое наблюдение.

Филиппова Юлия Алексеевна

Первый МГМУ имени И. М. Сеченова

Научные руководители: Бокерия Лео Антонович – д.м.н., профессор; Бокерия Ольга Леонидовна – д.м.н., профессор. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

Ускоренный идиовентрикулярный ритм – это эктопический желудочковый ритм, который состоит из трех или более последовательных мономорфных комплексов с частотой, превышающей физиологическую активность центра автоматизма. Обычно он наблюдается при тяжелых органических заболеваниях сердца: миокардитах, дигиталисной интоксикации, остром инфаркте миокарда, хронической ИБС. Крайне редко данная патология может проявляться у пациентов без известных заболеваний сердца и не имеющих каких-либо триггеров.

Цель: продемонстрировать клинический случай успешного лечения ускоренного идиовентрикулярного ритма с легкой дисфункцией ЛЖ.

Материалы и методы: Пациентка 35 лет, поступила в клинику с жалобами на боль в груди, одышку, периферические отеки, цианоз. Клиническое состояние: гипотензия, тахикардия, диспноэ, лихорадка, беспокойство, приводящее к нарушению сознания.

На протяжении длительного времени женщине ошибочно ставили диагнозы медленной желудочковой тахикардии, полной АВ-блокады, пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии. Медикаментозное лечение было неэффективно.

Результаты: из-за безуспешного лечения, сопровождавшегося ухудшением клинической картины, пациентка была госпитализирована в НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева. На ЭКГ был выявлен ускоренный идиовентрикулярный ритм с частотой сердечных сокращений 103 ударов в минуту и шириной комплексов QRS 100 мс, холтеровская мониторирование показало сохранение данного ритма в течение дня (средняя частота сердечных сокращений 110 / мин), при помощи трансторакальной эхокардиографии было обнаружено, что фракция выброса левого желудочка(ФВЛЖ) составляет 51%, а конечный систолический диаметр левого желудочка(КСДЛЖ) равен 51 мм. Во время теста с беговой дорожкой скорость ритма постепенно увеличилась до 160 / мин, тест был прекращен через девять минут из-за одышки. Пациентка была направлена на катетерную абляцию по поводу ускоренного идиовентрикулярного ритма, резистентного к лекарствам.

Катетер 7 Fr с отклоненным наконечником диаметром 4 мм ввели через правую бедренную артерию для картирования и абляции. При помощи электроанатомической системы картирования (CARTO, Biosense-Webster) был выявлен фокус аномального ритма в передне-септальном участке левого желудочка. Применение РЧ-энергии (мощность 30 Вт с целевой температурой 55 °C) в месте самой ранней активации успешно восстановило синусовый ритм, в конце исследования тахикардия не была вновь индуцирована.

Пациентка была выписана на 10 сутки после операции в удовлетворительном состоянии. Спустя месяц после выписки ЭХО-КГ показало, что движение стенки левого желудочка нормализовалось, ФВЛЖ составляет 63% и КСДЛЖ 47 мм. При тесте на физическую нагрузку симптомы отсутствовали более 15 минут. У пациентки не было рецидивов тахикардии в течение периода наблюдения до 6 месяцев.

Выводы: В диагностике тяжести клинического состояния пациентов с ускоренным идиовентрикулярным ритмом ключевыми методами являются: осмотр, ЭКГ, Эхо-КГ. Пациенты, как правило, имеют хороший прогноз. Диагностировав ускоренный идиовентрикулярный ритм, следует помнить, что лечить необходимо основное заболевание, вызвавшее данное состояние, так как само по себе оно не является жизнеугрожающим. Однако, руководствуясь ЭКГ-критериями диагностики, важно провести дифференциальную диагностику с желудочковыми нарушениями ритма, так как неверное лечение может повлечь нежелательные последствия.

Клинический случай оперативного лечения пациента с первично-множественным метахронным раком нисходящей ободочной кишки и слепой кишки, местного рецидива опухоли в области илеосигмоидного анастомоза

Зейналова Парвана Акпер кызы, Агаджанян Ваган Оганесович, Масалимова Диана Наилевна, Драпкина Елизавета Сергеевна, Варенцов Михаил Григорьевич

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

Научные руководители: Омельянович Дмитрий Александрович – к.м.н. ГКБ № 17

Первично-множественные метахронные опухоли – это независимое возникновение и развитие у одного больного двух или более новообразований метахронно. Оба рака могут иметь одинаковый или разный гистологический тип, но исключается метастатическое поражение.

Пациент С., 64 лет, госпитализирован 31.07.18 в ГКБ № 24 для планового оперативного лечения с диагнозом: первично-множественный метахронный рак нисходящего отдела ободочной кишки, слепой кишки, состояние после оперативного лечения 2015 г, прогрессирование онкозаболевания: местный рецидив опухоли в области илеосигмоидного анастомоза, pT4aN1aM0, стадия IIIB. Из анамнеза известно, что в мае 2015 г. поступил в хирургическое отделение с клиникой перитонита левых отделов живота. В экстренном порядке был оперирован: лапаротомия, левосторонняя гемиколэктомия, трансверзостомия, санация и дренирование брюшной полости, был выписан.

Диагноз – рак ободочной кишки pT4N1M0 с перфорацией опухоли, разлитым каловым перитонитом. В плановом порядке 16.09.15 г. под эндотрахеальным наркозом выполнено: реконструктивно-восстановительная операция по восстановлению непрерывности кишечника с ликвидацией колостомы, формированием илео-сигмоанастамоза бок-в-бок в связи с выявлением рака слепой кишки в ходе оперативного лечения. В связи с появлением жалоб на выделения крови из прямой кишки с июня 2018 года амбулаторно обследован, выявлен рак в области илеосигмоидного анастомоза (аденокарцинома). Госпитализирован в ГКБ № 24 31.07.18 для дообследования и проведения планового оперативного лечения.

МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием от 31.07.18: КТ-картина рецидива опухоли толстой кишки в зоне илео-сигмоанастомоза, прорастающего все слои кишечной стенки, с вовлечением (прорастанием?) петли подвздошной кишки. Метастазы по левой тазовой стенке, единичный отсев в большом сальнике. Лимфаденопатия брыжеек сигмовидной и подвздошной кишок без достоверных признаков злокачественности. ФГДС от 31.07.18: Поверхностный антрум-гастрит.

02.08.18 пациенту выполнено оперативное лечение в объеме: лапаротомия, адгезиолизис. Комбинированная резекция илеосигмоидного анастомоза, резекция задней стенки мочевого пузыря, плоскостная резекция стенки 12п.к., наложение резервуарного илеоректального анастомоза J-Pouch, превентивная илеостомия, дренирование брюшной полости. Послеоперационный период протекал без осложнений, жалоб пациент не предъявлял. Пациент был выписан из стационара 17.08.18 в удовлетворительном состоянии.

Данный клинический случай демонстрирует формирование у больного резервуарного илеоректального анастомоза. Развитие постколэктомической диареи является основным пусковым началом нарушения водноэлектролитного и белково-энергетического балансов. Однако если обменные нарушения можно временно стабилизировать, то восстановить состояние калообразующей функции является чрезвычайно сложной задачей. Идея о замедлении кишечного пассажа после колэктомии послужила поводом к широкому внедрению илеоректальных конструкций.

Клинический случай пациентки с аневризмой восходящей части дуги аорты

Горбунов Александр Андреевич

КФУ им. В.И. Вернадского. Медицинская академия имени С.И. Георгиевского

Научные руководители: Аджисалиев Гуливер Ризаевич. КФУ им. В.И. Вернадского, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского

Пациентка Т, 36 лет. В 2018 году обратилась к участковому терапевту с жалобами на низкое артериальное давление (100/50 мм рт.ст.), слабость, частые головокружения. Из анамнеза было выявлено:

- частые тонзиллиты в детском возрасте;
- абсансные припадки без функциональных нарушений,
- в возрасте 28 лет на основании проведенного УЗИ сердца были выявлены изменения: аортальный и митральный стенозы, ВПС: функциональный двустворчатый АоК со спаянными по комиссуре коронарными створками.
- признаки легочной гипертензии(ЛГ) 1 степени, регургитация на МК, ТК и АоК 1 степени.

До 2018 года пациентка не предъявляла жалоб, на учете у кардиолога и сосудистого хирурга не стояла. Участковым терапевтом поликлиники № 2 г. Запорожье пациентка была направлена на консультацию к сердечно-сосудистому хирургу в медицинский центр ТОВ «Визус» в г. Запорожье, где были проведены следующие анализы:

- ОАК: RBC: 4,25 Т/л, HGB: 122г/л WBC: 5,6Г/л, PLT: 261Г/л, HCT: 0,37л/л, LYM: 45%, MON: 5%, GRA: 49,5%.
- БХ крови от 19.03.2019: гомоцистеин: 14.00 мкМоль/л, витамин D общий: 21.27 нг/мл, С-реактивный белок: отсутствует; ТТГ: 1,94 мкМЕ/мл, индекс HOMA-IR: 1.35.
- УЗИ сердца от 14.11.2018. Краевой фиброз створок АоК, функциональный двустворчатый, регургитация 2 степени. Восходящий отдел аорты расширен до 47мм.
- КТ органов грудной клетки от 06.03.2019. На КТ признаки эктазии восходящего отдела грудной аорты.
- Холтеровский мониторинг ЭКГ от 21.03.2019. Средняя ЧСС 79 уд/мин (минимальная 48 уд/мин, максимальная 138 уд/мин). Преимущественно синусовая брадикардия, нарушений проводимости не выявлено. Выявлено 5 наджелудочковых и 3 желудочковые экстрасистолы. Ночная синусовая аритмия в течение 3,2% времени. Элевация сегмента ST общей продолжительностью 5 минут в отведении канала С; депрессия сегмента ST общей продолжительностью 1 минута в отведении канала А. Анализ интервала QT на максимальной ЧСС равен 369 мс, на минимальной ЧСС – 423 мс. В течение суток наблюдалось удлинение интервала QT.
- ЭхоКГ от 13.09.2019. Функциональный двустворчатый АоК, края створок уплотнены, раскрытие створок достаточное, регургитация на клапане 3 степени (эксцентрический поток вдоль передней створки МК). От синотубулярной зоны до плечеголовного ствола аорта неравномерно расширена от 45 мм до 28 мм. Гипертрофии левого желудочка(ЛЖ), нарушений функции других клапанов и ЛГ не выявлено.

Был поставлен диагноз: ВПС: функциональный двустворчатый АоК с регургитацией 3 степени; расширение восходящей аорты; СН 0-1 степени; гиповитаминоз D, гипергомоцитсеинемия.

Абсолютных показаний для операции на момент курации не выявлено: нет данных за ЛГ (ЭхоКГ от 13.09.2019), отсутствие гипертрофии ЛЖ, расширение восходящей аорты не больше нормы в 2 раза.

В качестве рекомендованного лечения было назначено:

1. Контроль АД и ЧСС
2. Кораксан 5мг: 1 таб. 1 р/д
3. Магне В6: 1 таб. 3 р/д
4. Диспансерный учет у сердечно-сосудистого хирурга 1 раз в 6 месяцев с прохождением УЗИ сердца и ЭхоКГ.

Клинический случай родоразрешения пациентки с цереброваскулярным заболеванием в анамнезе на сроке гестации 38–39 недель

Кулиничева Екатерина Александровна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Керчелаева Светлана Борисовна – д.м.н., профессор. ГБУЗ «ГКБ им. Ф.И. Иноземцева ДЗМ»

Беременная Л., 25 лет, поступила в отделение патологии беременных ГКБ им. Ф.И. Иноземцева г. Москвы по направлению врача женской консультации для планового

родоразрешения путем кесарева сечения. Срок беременности при поступлении составляет 38-39 нед. Из анамнеза: 1 тр. – угроза прерывания, в сроке 10-11 нед. госпитализация в АГЦ ГКБ им. Ф.И. Иноземцева, обследование в связи с ОНМК в анамнезе в 2014 г. 2 тр: угроза прерывания беременности, со слов – обострение хронического гастрита – стац. лечение в АГЦ в 14-15 недель. 3 тр.: отеки н/конечностей с 25 недель, патологическая прибавка в весе. ОПВ 7 кг. Постоянно принимает лекарственные препараты: тромбо-АСС 100 мг, допегит 250 мг 3 р/день, йодомарин 200 мг, п/к клексан 0,4 2 р/день. При поступлении обращают на себя внимание отеки нижних конечностей. При пальпации определялся плод в продольном положении, предлежит головка, над входом в малый таз. При влагалищном исследовании – отсутствие признаков родовой деятельности. При проведении трансабдоминальной эхографии в брюшной полости визуализировался живой плод в продольном положении, головном предлежании, ЧСС 144 уд/мин. Фетометрические размеры соответствовали 36-37 неделям беременности. Предполагаемая масса плода составила 2700 гр. В связи с наличием ОНМК неуточненного генеза в анамнезе принято решение о проведении МРТ головного мозга для исключения сосудистой мальформации (выявлена кистозно-глиозная трансформация в левом полушарии головного мозга). Клинический диагноз: Беременность 38-39 недель. Головное предлежание. Гестационные отеки. Цереброваскулярная болезнь. ОНМК (ишемический тип) от 01.11.14. ГБ 3 ст 2 ст риск 4. Варикозная болезнь. В связи с отягощенным соматическим анамнезом (ГБ 3 ст 2 ст риск 4, ОНМК в 2014 году), результатами МРТ головного мозга, заключением невролога и угрозы по нарастанию симптомов преэклампсии показано родоразрешение путём операции кесарева сечения в плановом порядке. Произведена лапаротомия по Джоэл-Кохену. В рану предлежит беременная матка, соответствующая сроку беременности 38-39 недель, отмечается варикозное расширение вен малого таза. За головку извлечена живая доношенная девочка весом 2850 гр., оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Околоплодные воды светлые. Дольки плаценты целы, оболочки все. Матка сократилась, плотная. Рана на матке ушита непрерывным швом по Ривердену. Придатки без особенностей. Общая кровопотеря – 600 мл. Родильница переведена в послеродовое отделение. Послеоперационный период без особенностей, послеоперационный шов в удовлетворительном состоянии, заживление первичным натяжением. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

Диагностика ОНМК у беременных с цереброваскулярными заболеваниями не представляет значительных трудностей в силу широкого применения как современных методов нейровизуализации (МРТ, КТ, МРТ-ангиографии, СКТ), так и неинвазивных методов, таких как ЭЭГ, УЗ дуплексного сканирования сосудов шеи, а также люмбальной пункции. Во II и III триместрах МРТ и КТ не оказывают вредного воздействия на плод, а МРТ-ангиография применима во время гестации, так как контрастное вещество является физиологически инертным. Родоразрешение пациенток в сочетании с акушерскими осложнениями (компенсированная ФПН, умеренная ПЭ, дистресс плода) и такими показаниями, как оперированная кавернозная мальформация после 22 недель проводится в условиях акушерского стационара путём кесарева сечения для сохранения жизни и здоровья женщины.

Клинический случай сочетания у больной гранулезоклеточной опухоли яиничников IV стадии и пролапса гениталий

Калашникова Валерия Сергеевна, Бекмухамбетова Шарбану Миржанкызы, Вердиева Гюнель Мубариз кызы

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Озолиня Людмила Анатольевна – д.м.н, профессор, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова. Сдвигов Артемий Сергеевич, Центральная клиническая больница Гражданской авиации

Больная К., 55 лет, поступила в гинекологическое отделение ЦКБ ГА с жалобами на кровянистые выделения из половых путей, слабость, одышку, ощущение инородного тела и боли в области промежности, затрудненное мочеиспускание и дефекацию.

Анамнез: с 2016 г. – инвалид 1 группы по поводу злокачественной мезотелиомы брюшины (T4N0Mx). В июле 2018 г. проведен лапароцентез с эвакуацией 10л асцитической жидкости и трансфузией эритроцитарной массы по поводу анемии тяжелой степени (гемоглобин – 75 г/л). Гинекологический анамнез: нарушения менструального цикла в репродуктивном и перименопаузальном периоде не выявлены. Беременностей – 3, родов – 2, аборт – 1. Менопауза в 50 лет. В течение 3-х лет (с 52 лет) ациклические кровянистые выделения из половых путей. В период последнего года беспокоят боли в промежности, затрудненное мочеиспускание и дефекация. При УЗИ: УЗ-признаки объемных образований обоих яичников, миомы матки, асцита, полного выпадения матки и правого яичника, хронического калькулезного холецистита, увеличения левой доли и диффузных изменений в паренхиме печени и поджелудочной железы, кисты правой почки, каликопиелоэктазии левой почки. При МСКТ выявлен правосторонний гидроторакс, колабированное легкое. По данным рентгенографии органов грудной клетки справа уровень жидкости доходит до 3 ребра (по передним отрезкам). Тень сердца несколько смещена влево, широко прилежит к диафрагме. Произведена пункция плевральной полости, эвакуировано 2800 мл плевральной жидкости. При цитологическом исследовании плевральной жидкости выявлены группы клеток реактивного мезотелия. При ЭГДС выявлен гастродуоденит. С целью уточнения диагноза под эндотрахеальным наркозом выполнена лапароскопия. Диагноз во время лапароскопии: Двухсторонние опухоли яичников (злокачественные?) Асцит. Произведена операция: двусторонняя аднексэктомия, удаление большого сальника, эвакуация асцита, дренирование брюшной полости. Реабилитация больной продолжалась в течение 4-х суток в ОРИТ, далее в течение 7 суток в гинекологическом отделении. Дренаж удален на 7 сутки, швы сняты на 8 сутки после операции. Результат гистологического исследования: гранулезоклеточная опухоль правого яичника, с опухолевыми эмболами в капиллярах яичника и большого сальника, с ростом по серозной оболочке маточных труб и левого яичника, с метастазами в большой сальник. Произведена операция: влагалищная экстирпация матки, передняя и задняя кольпоррафия, леваторопластика. Реабилитация в ОРИТ в течение 6 суток и в гинекологическом отделении 13 суток, далее выписана с направлением в онкодиспансер для дальнейшего лечения и наблюдения.

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует крайне редко встречающееся сочетание двухсто-

ронней злокачественной опухоли яичника и генитального пролапса у пациентки, наблюдающейся у онколога по поводу злокачественной мезотелиомы брюшины. Вероятно, причиной возникновения злокачественной опухоли яичника явилась иммунная недостаточность, развившаяся на фоне проводимой противоопухолевой терапии. А развитие генитального пролапса обусловлено недостаточностью мышц тазового дна, наличием асцита и опухолей значительных размеров в малом тазу.

Клинический случай успешного удаления гигантской доброкачественной опухоли яичника при помощи лапароскопического доступа у пациентки после трансплантации сердца

Слоква Валерия Константиновна, Столярова Елизавета Валерьевна, Кольтинова Татьяна Геннадьевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ

Научные руководители: Лапина Ирина Александровна – к.м.н, доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ

Пациентка М., 32 лет, поступила в гинекологическое отделение № 1 Клинической больницы № 1 МЕДСИ с диагнозом: «Гигантское доброкачественное новообразование правого яичника (зрелая тератома)».

Из анамнеза известно, что в 2012 году у больной диагностирована дилатационная кардиомиопатия. Впервые новообразование было выявлено в 2014 году, однако оперативное лечение было отложено из-за высокого риска анестезиологических и интраоперационных осложнений. Было решено проводить динамическое наблюдение опухоли под контролем УЗИ органов малого таза. В 2015 году пациентка перенесла острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу. В связи с декомпенсацией основного заболевания было принято решение провести ортотопическую трансплантацию сердца по кава-канальной методике, которая была успешно выполнена в июне 2016 году в ФГБУ «НМИЦ ТИО им. акад. В.И. Шумакова» МЗ РФ.

Спустя три года после пересадки сердца, учитывая стабильное состояние пациентки, было решено провести оперативное лечение по поводу доброкачественной опухоли яичника, в связи с увеличением его размеров.

В предоперационном периоде общее состояние удовлетворительное. ЧСС – 88уд/мин, ЧДД-18 уд/мин, АД 125/80 мм рт.ст. В клиническом и биохимическом анализах крови обращает на себя внимание – гемоглобин 93 г/л, креатинин 108 ммоль/л. СКФ – 59 мл/мин. Параметры системы гемостаза в пределах нормальных значений. По данным ЭКГ в 12 отведениях и ЭхоКГ острой патологии не выявлено. При двуручном влагалищно-абдоминальном исследовании в области правых придатков определяется опухоль диаметром до 80 мм, ограниченно подвижная, несколько болезненная при пальпации. С помощью УЗИ и МРТ органов малого таза с контрастированием подтверждено наличие объемного образования правых придатков размерами 80×65×70 мм, с четкими контурами и неоднородным содержимым (предположительно зрелая тератома).

Пациентке было произведено оперативное лечение в объеме удаления гигантского доброкачественного образования правых придатков в пределах здоровых тканей лапароскопическим доступом, с последующей санацией брюшной полости. В ходе операции опухоль энуклеирована из ткани яичника и в герметичном контейнере удалена через порт троакара. При вскрытии капсулы обнаружено содержимое в виде волос и жировой ткани. По данным гистологического исследования предварительный диагноз был подтвержден.

Для анестезиологического пособия был использован комбинированный эндотрахеальный наркоз с индукцией пропофолом, в связи с особенностями ведения пациентов с трансплантированным сердцем. Поскольку сердце денервировано, минутный объём крови зависит полностью от венозного возврата, а гемодинамический ответ на прямую лапарингоскопию, поверхностную анестезию и болевые раздражители отсутствует. Поэтому необходим тщательный интраоперационный контроль глубины анестезии и оценки волемического статуса.

В послеоперационном периоде пациентка продолжила приём медикаментов назначенных трансплантологами, а на 4-е сутки выписана из стационара с положительной динамикой.

На протяжении госпитализации проводилась антибактериальная, инфузионная и антикоагулянтная терапия.

Удаление доброкачественных опухолей яичников лапароскопическим доступом является стандартом хирургического лечения. Тем не менее, к пациентам с трансплантацией сердца в анамнезе оперирующие гинекологи относятся с особенной настороженностью, в связи с отсутствием достаточного опыта в данной области. Данный клинический опыт может быть полезен при выборе метода лечения пациенток гинекологического профиля, требующих оперативного вмешательства.

Клинический случай хирургического лечения дивертикула желудка

Кованцев Сергей Дмитриевич, Афанасьева Варвара Алексеевна

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России

Научные руководители: Шабунин Алексей Васильевич – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН. Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России

Дивертикул желудка – редкое заболевание, встречающееся в 0,04% случаев рентгенографий с контрастом и в 0.01-0.11% случаев эндоскопий верхних отделов ЖКТ. Постановка диагноза зачастую затруднительна ввиду неспецифических симптомов, таких как чувство полноты в эпигастрии после еды, диспепсии, тошноты и рвоты. Частота клинических проявлений, как правило, увеличивается с размерами дивертикула. В целом, около 10% пациентов будут нуждаться в оперативном лечении, преимущественно при размерах более 4 см, а также при наличии хронического воспаления, язвы или кровотечения

Пациентка, женщина 37-ми лет, поступила с больницу с жалобами на периодические боли в эпигастрии, которые беспокоили ее на протяжении 3-х лет. Лабораторные анализы – без отклонений от нормы. При обследовании по поводу рецидивирующих болей в эпигастрии была выполнена гастроскопия и рентген брюшной полости с контрастом, которые показали наличие дивертикула желудка с признаками дивертикулита. После предварительной предоперационной подготовки выполнена лапароскопическая парциальная резекция желудка. Послеоперационное

УЗИ показало отсутствие свободной жидкости, жидкостных скоплений в брюшной полости, признаков нарушения эвакуации содержимого желудка, а также нормальную перистальтику кишечника с нерасширенными петлями. Послеоперационный период протекал без осложнений, и пациентка была выписана через 3 дня. Послеоперационный материал был подтвержден гистологически, как дивертикул желудка. На повторной консультации через 3 недели послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Пациентка жалоб не предъявляет. При контрольной рентгеноскопии желудка с контрастом признаков патологии выявлено не было.

Выводы. Дивертикул желудка – редкое заболевание, постановка диагноза которого зачастую затруднительна ввиду неспецифических симптомов, таких как чувство полноты в эпигастрии после еды, диспепсия, в том числе тошнота и рвота, а также недостаточной информативности инструментальных методов обследования, включая КТ, при котором они выглядят как кистозное образование с тонкой стенкой и горизонтальным уровнем жидкости и воздуха, расположенным преимущественно за желудком, между селезенкой, надпочечником и левой ножкой диафрагмы. Таким образом, они могут быть ошибочно приняты за патологический процесс, такой как опухоли, кисты и абсцессы, в паравертебральной зоне. Также они могут быть ошибочно приняты за нарушения развития, как, например, удвоение привратника желудка. В случае симптоматических дивертикулов показано оперативное лечение, где приоритет отдается лапароскопическим вмешательствам.

Клинический случай эндоскопического удаления гигантского фиброваскулярного полипа пищевода

Гофман Василий Сергеевич, Пацера Сергей Васильевич, Глущук Андрей Александрович, Тараскова Ксения Игоревна, Каримов Бахромиддин Билолиддинович

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Федоров Евгений Дмитриевич – д.м.н., профессор; ГКБ № 31. Иванова Екатерина Викторовна; Медицинский центр «К+31»

Фиброваскулярные полипы являются редкими доброкачественными внутрипросветными псевдоопухолевыми заболеваниями пищевода. На их долю приходится 0,5-1% от всех доброкачественных новообразований пищевода. Данные образования имеют низкий риск злокачественности, но в некоторых случаях способны к малигнизации. Удаление таких полипов производится преимущественно хирургическим путем. К эндоскопическому удалению прибегают крайне редко, ввиду больших технических трудностей и сложностью выполнения адекватного гемостаза. Пациент В.,50 лет, обратился в Медицинский реабилитационный центр «Клиника 31» в марте 2013 года с диагнозом: гигантский фиброваскулярный полип пищевода. Из анамнеза известно, что с октября 2012 года пациент жаловался на боли в эпигастрии, изжогу, ощущение «комка» при глотании. Также с января 2013 отмечалась субфебрильная лихорадка. В январе 2013 при диагностической ЭГДС в г. Волгоград было выявлено «полиповидное» опухолевое образование цилиндрической формы до 9-11 мм в диаметре и до 200-250 мм длиной. С целью дообследования были выполнены биопсия и рентгенография пищевода. На рентгенограмме: в просвете пищевода определяется образование в виде полипа на длинной ножке, корень находится на уровне 7 грудного позвонка, головка полипа до 5 см в диаметре с эрозированной поверхностью. Результаты биопсии: лейкоцитарно-некротический детрит. Для уточнения структуры образования была выполнена ЭУС: головка полипа имеет размер 3,5х2 см, ножка полипа имеет толщину от 1,22 см у основания, постепенно расширяясь до 2,5 см в области головки. Основание полипа исходит из мышечного слоя пищевода. Было сделано заключение о наличии гигантского полипа пищевода, исходящего из гипертрофированного мышечного слоя левой стенки пищевода. 19 марта 2013 пациент госпитализировался в клинику для повторной эндоскопической оценки образования и решения вопроса об эндоскопическом удалении. ЭГДС: в пищеводе определяется двуглавый гигантский фиброваскулярный полип, общей длиной 17 см, с основанием до 18 мм в диаметре, диаметром наибольшей головки до 32 мм. Длина общей части до 3 см, большей головки до 14 см, меньшей до 4 см. Удаление полипа выполнялось в условиях эндотрахеального наркоза, методом эндоскопической электроэксцизии с предварительным лигированием основания. Вмешательство начали с наложения лигатуры на основании большей из головок. Головка полипа была захвачена щипцами «крысиные зубы», выполнено второе наложение лигатуры рядом с первой. Полипэктомической петлей (25 мм) была выполнена электроэксцизия части полипа на 1,5 см ниже лигатур в режиме endocut. Аналогичным образом наложены 2 лигатуры на общее основание полипа в месте его отхождения от стенки пищевода. Электроэксцизией была удалена оставшаяся часть полипа. Кровотечения не наблюдалось. Удаленные части извлечены для гистологического исследования. Заключение: Фиброваскулярный полип. Послеоперационный период протекал без осложнений, жалоб пациент не предъявлял. С целью профилактики осложнений был назначен ИПП 80 мг в сутки в течение 2х дней. Контрольная ЭГДС через 3 суток: слизистая пищевода в средней трети с посткоагуляционным дефектом слизистой размером до 10 мм с налетом фибрина. Пациент был выписан из стационара на 3 сутки в удовлетворительном состоянии. В отдаленном периоде жалоб и осложнений не было. Таким образом, применяя метод петлевой электроэксцизии данное образование было успешно удалено, что позволило избежать хирургической операции.

Клинический случай: осложнения со стороны почек на фоне приема Цисплатина при раке яичников

Симонова Анна Евгеньевна, Агишева Эльвира Ринатовна, Баймашев Артур Шамильевич

МГУ им. Н. П. Огарёва

Пациентка Г., 70 лет, в 2016 году в ходе диспансеризации было заподозрено онкологическое заболевание по данным PAP-теста, обнаружена асцитическая жидкость в брюшной полости, а так же отмечались жалобы на плохое самочувствие, усталость, апатию, анорексию, снижение работоспособности, одышку при незначительной физической нагрузке. Направлена в гастроэнтерологическое отделение, где проходила дополнительное обследование, по итогам которого дважды была удалена асцитическая жидкость в размере 3 литров. Далее, пациентка была направлена к онкологу, где верифицирован диагноз рак яичников T2aN1M0. Проведено хирургическое вмешательство – экстирпация матки с расширенной лимфодиссекцией, а так же 3 курса адъю-

вантной химиотерапии. Получала следующее лечение: Цисплатин 100 мг + NaCl 0,9% 1600 мл, Циклофосфамид 1000 мг + NaCl 0,9% 350 мл. На момент выписки из онкодиспанера состояние удовлетворительное, жалоб не отмечает.

В январе 2019 года у пациентки обнаружен высокий уровень креатинина в крови – 155 мкмоль/л. Направлена к нефрологу, где назначен прием Полисорба и Леспифлана на протяжении 3 месяцев. По результатам лабораторных исследований, данное лечение результатов не принесло.

В октябре 2019 года креатинин крови составлял – 188 мкмоль/л. На данный момент пациентка жалуется на повышенную утомляемость, полиурию, никтурию. Направлена на госпитализацию в нефрологическое отделение с целью обследования и установления диагноза.

Данный клинический случай демонстрирует наличие осложнений со стороны мочевыделительной системы на фоне приема Цисплатина, так как представленный препарат обладает высокой нефротоксичносью. Тщательное обследование и наблюдение в условиях многопрофильного стационара позволит определить правильную тактику лечения осложнений.

Клинический случай. Хроническая артериальная недостаточность нижних конечностей.

Мухаметова Эльвира Равилевна[1], Геворкян Зарэ Арсенович[1], Геворкян Арман Арсенович[2], Ванесян Владимир Шамирович[1]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова, [2]ПМГМУ им. Сеченова

Научные руководители: Аль-Юсеф Надим Наср; Магомедова Гюрихан Фазлудиновна. РНЦХ им. Петровского

В настоящее время хронической артериальной недостаточностью нижних конечностей страдает 2–3% населения, среди этих больных облитерирующий атеросклероз (ОА) артерий – у 80–90%. Из всех пациентов, страдающих указанным заболеванием, каждый второй умирает в течение 10 лет от появления первых симптомов, если не начато лечение. Ежегодно это заболевание становится причиной ампутации ноги на уровне бедра у 35 тыс. пациентов.

Пациент Т. 80 лет в анамнезе в 2015 г. выявлена аневризма брюшной аорты с пристеночным тромбозом, наблюдался в динамике, в июле 2016 г. выявлено увеличение аневризмы брюшной аорты до 70 мм на протяжении 96 мм с распространением на обе подвздошные артерии. 04.10.16 госпитализирован в кардиохирургическое отделение РНЦХ им. акад. Б. В. Петровского, где была проведена операция бифуркационное аорто-подвздошное протезирование (07.10.16). В настоящий момент обратился в РНЦХ имени акад. Б. В. Петровского поступил с жалобами на боли в обеих нижних конечностях при прохождении 100-150 м. Диагноз: Атеросклероз. Окклюзия бедренных артерий с обеих сторон. Состояние после БАПП от 07.10.2016. ХИНК 2Б.

При первичном осмотре: пульсация на сонных артериях с обеих сторон отчетливая, патологических шумов нет. Пульсация на лучевой и локтевой артериях отчетливая с обеих сторон. Кожные покровы правой нижней конечности бледные, прохладные на ощупь. Определяется пульсация в проекции бедренных артерий на обеих нижних конечностях, на левой сохранна на всем протяжении, в то время как на правой отсутствует дистальнее участка окклюзии. При проведении дуплексного сканирования сосудов бранши бифуркационного аорто-подвздошного шунта проходимы, на артериях нижних конечностей отрицательная динамика при сравнении с предыдущим исследованием: окклюзия правой подколенной артерии, правой поверхностной бедренной артерии (ПБА) с уровня средней трети бедра; стеноз правой глубокой бедренной артерии (ГБА) в устье до 60%. Было принято решение провести пластику глубокой артерии бедра справа с использованием синтетической заплаты. В ходе операции в скарповском треугольнике правой нижней конечности выделены бедренные артерии, при этом глубокая артерия бедра выделена до ветвей второго порядка на протяжении 10 см. Ревизией установлено: стенка ПБА и ГБА атеросклеротически изменена, утолщена с кальцинозом, пульсация ослаблена, ПБА окклюзирована от устья. После системной гепаринизации (4000 ЕД) зажимы наложены на бедренные артерии. Выполнена артериотомия поверхностной бедренной артерии, а также глубокой артерии бедра до ветвей второго порядка, затем выполнена открытая эндартерэктомия из обеих артерий. Получен удовлетворительный антеградный и ретроградный кровоток из глубокой артерии бедра. Далее выполнено наложение ПБА на ГБА и профундопластика синтетической заплатой в верхней трети обвивным швом. Сосудистые зажимы сняты: восстановлен кровоток по бедренным артериям, пульсация по глубокой артерии бедра отчетливая. При контрольном дуплексном сканировании ГБА справа проходима, кровоток магистрального типа.

Послеоперационный период протекал без особенностей, пациент выписан на 5-ые сутки после оперативного вмешательства в удовлетворительном состоянии, под наблюдением хирурга.

Комбинированное органосохраняющее лечение раннего синхронного первично-множественного рака пищевода у пациента молодого возраста

Давыдкина Татьяна Сергеевна[1], Шихин Иван Сергеевич[2]

[1]НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России, [2]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители: Малихова Ольга Александровна – д.м.н., профессор; Карасев Иван Александрович – к.м.н. ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Диагностика ранних форм рака желудочно-кишечного тракта является нерешенной проблемой отечественной онкологии. Ранний рак пищевода выявляют менее, чем в 4% случаев. Для сравнения, в Японии этот показатель составляет около 65%. В 99% случаев он определяется у лиц старше 50 лет и более. Первично-множественные формы рака пищевода у молодых пациентов относятся к орфанным заболеваниям, в связи с этим отсутствует стандартизованный подход к лечению данной категории больных.

Пациент К., 33 лет. Из анамнеза известно, что в 2000 году проходил лечение в Нижегородском онкодиспансере с диагнозом: Лимфома Ходжкина 2Б стадия. Проведено 6 курсов полихимиотерапии по схеме BEACOPP с консолидирующей лучевой терапией на л/у средостения в СОД 38 грей. Так же пациент длительно страдает гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью в связи с чем, ежегодно проходит плановые эндоскопические осмотры.

Эзофагогастродуоденоскопия: На уровне 25 см от резцов определяется инфильтративная опухоль 25-28 мм в диаметре, округлой формы. При исследовании в режиме узкого спектра света с оптическим увеличением сосуди-

стый рисунок деформирован, не прослеживается. Выполнена эндосонография ультразвуковым датчиком с частотой 12 Мгц. Определяется гипоэхогенное образование исходящее из слизистой оболочки с инвазией в пределах наружной трети подслизистого слоя. На уровне 34 см от резцов определяется проксимальная граница «языков пламени, на 36 см циркулярный сегмент, розетка кардии на уровне 41 см. Заключение: Эндоскопическая и эндосонографическая картина верхнего рака uT1sm1-2 верхнегрудного отдела пищевода. Пищевод Барретта C5M8 по Пражским критериям. Умеренно выраженный диффузный катаральный гастрит. Морфологическая картина: фрагмент слизистой с изъязвлением, с неинвазивной умереннодифференцированной плоскоклеточной карциномы. В субэпителиальных отделах разрастания низкодиффференцированной карциномы, вероятнее всего аденогенной природы. Позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией: По задней стенке пищевода на уровне верхней трети определяется очаг повышенного метаболизма фтордезоксиглюкозы SUVmax 2,68 размером до 7 мм, вероятнее постманипуляционного характера (биопсия образования от 13.06.2019г).

Пациент был обсужден на консилиуме врачей. Учитывая молодой возраст, агрессивность опухоли, принято решение госпитализировать больного в торакальное отделение для проведения симультантной операции-эндоскопическая резекция слизистой оболочки средней трети пищевода с диссекцией в подслизистом слое и эндоскопичсекая резекция слизистой в зоне кардиоэзофагиального перехода с адъювантной комбинированной брахитерапией.

В настоящий момент, спустя 6 месяцев после проведенного лечения, при динамическом наблюдении рецидива опухоли нет.

Данный клинический случай демонстрирует развитие сочетанных эндоскопических методик органосохранных радикальных вмешательств. По нашему мнению, комбинированное лечение с использованием оперативной эндоскопии, фотодинамической терапии и брахитерапии является перспективным направлением в современной онкологии.

Малоинвазивные вмешательства в лечении множественных абсцессов печени. Клинический случай.

Нуриддинов Максим Кобилович, Сынкова Маргарита Дмитриевна, Варенцов Михаил Григорьевич, Магомедова Мадина Магомедовна, Демина Анастасия Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Омельянович Дмитрий Александрович – к.м.н. ГКБ № 17

Абсцессы печени являются тяжелым полиэтиологическимзаболеванием. До 3% пациентов с хирургическими заболеваниями гепатобилиарной зоны госпитализируются с абсцессами печени. Летальность при множественных абсцессах печени может достигать 50–80 %.

В рамках СНК госпитальной хирургии № 2 ЛФ в ГКБ № 17 была курирована пациентка К 51 года, которая обратилась с жалобами на боли в правом подреберье, повышение температуры тела до 40,6°С, сохраняющуюся в течении 2 недель. Из анамнеза. 17.04.2019 отметила появление болей в правых отделах живота, в правом подреберье. В связи с вышеуказанными симптомами проходила стационарное лечение в ГКБ 12 с 17.04.2019 по 21.04.2019 с диагнозом острый пиелонефрит справа, получала антибактериальную терапию. После выписка сохранялись лихорадка и боли, в связи с чем 24.04.2019 обратилась в ГКБ 17.

Была обследована. Выполнено МСКТ ОБП, УЗИ, которые выявили множественные абсцессы печени, занимающие более половины паренхимы печени. Максимальный размер самого крупного абсцесса составлял 11.8 см. Установлен диагноз: Множественные абсцессы печени. Больная оперирована.

25.04.2019под УЗИ-контролем проведено чрескожное дренированиестилет-дренажом типа Pigtailтрех образований с цитологическим исследованием и посевом. Получен густой гной. 26.04.2019 проведено дренирование оставшихся 2-х абсцессов.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Проводились проточно-промывная терапия, антибактериальная терапия. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика: болевой синдром купирован, нормализовалась температуры тела, через 10 дней после дренирования произошла полное закрытие 4-х абсцессов и значительное уменьшение размера полости оставшегося, что подтверждено данными МСКТ и фистулографии от 16.05.2019. 16.05.2019 Больная выписана на амбулаторное лечение с дренажом.

Через 4 недели пациентка обратилась в ГКБ 17 для решения вопроса об удалении дренажа, по которому не было отделяемого. Выполнена фистулография – полость не определяется. Дренаж удален.

Через месяц после удаления последнего дренажа выполнено контрольное МСКТ ОБП, при котором дополнительных образований в печени не определяется.

Таким образом, пациентка была излечена малоинвазивными способами лечения.

Новое – не значит лучшее

Нуриддинов Максим Кобилович, Демина Анастасия Михайловна, Сынкова Маргарита Дмитриевна, Драпкина Елизавета Сергеевна, Варенцов Михаил Григорьевич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Омельянович Дмитрий Александрович – к.м.н. ГКБ № 17

В рамках СНК госпитальной хирургии № 2 ЛФ в ГКБ № 17 была курирована пациентка Н 47 лет, которая обратилась с жалобами на периодические боли в животе в верхних отделах живота.

Боль в верхних отделах живота начала беспокоить с июля 2014 года. В анамнезе – курс сочетанной лучевой терапии по поводу плоскоклеточного рака шейки матки 2 стадии, проведенный весной 2014. В августе 2015 выполнена ЛХЭ по поводу острого калькулезного холецистита. Болевой синдром сохранялся. В 2016 принято решение выполнить видеокапсульную энтероскопию. Исследование было неполным – капсула не прошла через тонкую кишку. Судьба капсула не интересовала ни врачей, ни пациентку. При этом болевые приступы сохранялись.

В 2018 при МСКТ ОБП выявлено инородное тело тонкой кишки (эндоскопическая капсула). Приступы сохраняются, после кащицеобразный стул. Обследована амбулаторно. Направлена в ГКБ № 17, для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

МСКТ ОБП выявило инородное тело металлической

плотности в тонкой кишке на уровне малого таза размером 0.9x09x2.0 см, без признаков капсулирования и инфильтрации. Учитывая бесперспективность консервативного лечения, опасность осложнений в связи с наличием инородного тела, принято решение оперировать. Выполнена лапароскопически ассистированная резекция. При ревизии брюшной полости обнаружено, что в 50 см от илеоцекального угла, на протяжении 40 см отмечается наличие 3 сужений подвздошной кишки, в одной из которых отмечается наличие инородного тела (предположительно видеокапсула). Выше этого сужения тонкая кишка расширена до 3-4 см, ниже спавшаяся. Установлен диагноз: Постлучевой энтерит. Инородное тело тонкой кишки.

Постоперационный период протекал без осложнений. Через 9 дней больная выписана. Болевой синдром после операции не рецидивировал. Пациентка излечена. Таким образом, проведенные современные методы исследования не только не помогли диагностике, но и усложнили ее, запутав диагностическую картину.

Опыт персонализированного лечения уротелиальной карциномы мочевого пузыря и обструктивного мегауретера

Варенцов Михаил Григорьевич, Нуриддинов Максим Кобилович, Зейналова Парвана Акпер кызы, Сынкова Маргарита Дмитриевна, Магомедова Мадина Магомедовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Кривобородов Григорий Георгиевич – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Под руководством профессора Кривобородова Г.Г. обследован пациент 59 лет, в течение двух декад отмечавший периодические боли в левой половине живота и поясничной области слева. Ранее мы описали первые этап лечения пациента.

В апреле 2018 г. пациент был обследован на в РНКЦ Геронтологии. По результатам был выявлен гидроуретеронефроз слева и камень внутрипузырного отдела левого мочеточника размерами около 40 мм. Имеются медицинские показания для уретеролитотрипсии и ЧПНЛ слева.

При цистоскопии обнаружена опухоль мочевого пузыря в области левого устья. Выполнена плазменная резекция мочевого пузыря. Гистологически выявлена уротелиальная карцинома TaN0M0G1. В последующем было принято решение отказаться от запланированной лазерной контактной уретеролитотрипсии в пользу нефролитолапаксии, в связи с показаниями и личными пожеланиями пациента. Выполнена нефростомия слева, камень смещен в лоханку, произведена нефролитолапаксия. Конкремент успешно разрушен и удален. Далее пациенту были выполнены повторные госпитализации для восстановления пассажа мочи и сохранения качества жизни.

При контрольной цистоскопии в марте 2018 г. – рецидива заболевания не выявлено.

В дальнейшем была выявлена стриктура внутрипузырного отдела левого мочеточника. В связи с чем в августе 2018 г. выполнена эндоскопическая уретеротомия. В октябре 2018 г. стент был удален. В марте 2019 г. в связи с сохранением гидроуретеронефроза повторно был установлен JJ стент. В связи с настоятельными просьбами пациента, после полного ознакомления с рисками, пациент был госпитализирован для планового оперативного лечения, которое нацелено на устранение стеноза мочеточника и сохранения качества жизни. В рамках ВМП при обструктивном мегауретере была выполнена реконструктивная лапароскопическая уретероцистостомия слева. Данная операция показана пациентам с обструктивным мегауретером для предотвращения снижения почечной функции с постоянным отрицательным влиянием повышенного давления в ЧЛС почки.

Пациент выписан с положительной динамикой пассажа мочи слева и вернулся к работе. Через месяца было выполнено контрольное обследование с положительной динамикой функционального и анатомического состояния левой почки.

Результаты двухлетнего ведения пациента показали высокую эффективность применения высокотехнологичной помощи при диагностике и лечении, с применением современной инновационной персонализизации плана ведения. Особенно положительные результаты видны при сочетанном лечении пациентов как в нашем наблюдении. А именно: неинвазивный рак мочевого пузыря и мочекаменная болезнь. Поскольку при некорректном подходе к лечению может страдать уровень жизни пациента. А это прямо влияет на главную цель медицины – долголетие наших пациентов.

Осложнение после хирургического лечения диафрагмальной грыжи

Семёнов Виталий Альбертович, Кузьмина Екатерина Владимировна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Силуянов Сергей Викторович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра госпитальной хирургии № 1 ЛФ

Грыжам пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД) принадлежит лидирующее место среди доброкачественной патологии пищевода. При выполнении лапароскопических операций основными послеоперационными осложнениями являются: транзиторная дисфагия (5-20%), возврат симптомов гастроэзофагеального рефлюкса (ГЭР) (3-15%) и рецидив заболевания (2,5-5%). В данном клиническом случае представлено одно из осложнений после лапароскопической операции.

Пациентка Т., 63 лет, 20.09.2019 в тяжелом состоянии доставлена СМП в ГКБ № 15 им. О.М. Филатова с жалобами на боли в верхних отделах живота, слабость, рвоту и одышку. При пальпации живот болезненный в эпигастрии, перитонеальных симптомов нет. Из анамнеза известно, что 05.06.2017 г. была выполнена лапароскопическая задняя крурорафия, фундопликация по А.Ф. Черноусову по поводу кардиофундальной ГПОД с рентгенологическими признаками укороченного пищевода (пищеводно-желудочный переход расположен на 5,0 см выше диафрагмы). В 2018 г. – ОИМ, стентирование коронарных артерий тремя стентами.

При рентгенографии ОГК от 20.09.19: ГПОД с наличием горизонтального газо-жидкостного уровня. При МСКТ ОГК и ОБП от 20.09.19 картина дефекта левого купола диафрагмы; часть желудка, жировая клетчатка – в левой плевральной полости; высокоплотное содержимое в левой плевральной полости и в желудке, пневмоторакс слева; смещение средостения вправо.

По результатам обследования диагностировано ущем-

ление рецидивной ГПОД и выполнена экстренная лапаротомия, диафрагмотомия, извлечение желудка. Были обнаружены признаки повреждения стенки желудка ишемического характера по большой кривизне. Выполнено ушивание разрывов желудка. Полностью низвести пищеводно-желудочный переход в брюшную полость не удалось из-за короткого пищевода. Пластика диафрагмального отверстия с фиксацией стенки желудка к диафрагме. Дренирование подпеченочного пространства справа, поддиафрагмального слева и плевральной полости слева.

После проведенной операции пациентка была переведена в АРО, где 23.09.19 г. – экстубирована, было установлено наличие ССВР (t – 36,8°С, ЧДД – 15 в мин, пульс – 126 в мин., АД 130/80 мм рт.ст., прокальцитонин – 65,1 нг/мл, С-реактивный белок – 273,24 мг/л, лейкоциты – 14,2х10^9/л), ОПП на фоне ХБП. 25.09.19 был удалён дренаж из плевральной полости и выполнена рентгенография ОГК: правосторонняя пневмония. Выполнена интубация трахеи и ИВЛ, начата комплексная антибактериальная терапия (меропенем, ванкомицин, с 30.09 – тигециклин, полимиксин-В). 30.09.19 – трахеостомия, 12.10.19 – рентгенография ОГК: дисковидный ателектаз в нижних отделах правого легкого. После восстановления самостоятельного дыхания, декануляции трахеостомы 16.10.19 переведена в хирургическое отделение.При контрольном рентгенологическом исследовании желудка и ДПК от 30.10.19: состояние после оперативного лечения. Картина аксиальной ГПОД. ГЭР до начальных отделов диафрагмы.

Выписана 01.11.19 на 42-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии с рекомендациями под наблюдение хирурга, гастроэнтеролога по месту жительства.

Выбор хирургического лечения ГПОД зависит от вида грыжи, её размеров, наличия короткого пищевода врожденного или приобретенного. Такие осложнения, как ущемление оперированной диафрагмальной грыжи, являются показанием к экстренным оперативным вмешательствам, задачей которых является ликвидация осложнения. Коррекция патологии пищеводно-желудочного перехода выполняется вторым этапом.

Редкий случай первичной лимфомы надпочечника

Кованцев Сергей Дмитриевич, Афанасьева Варвара Алексеевна

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России

Научные руководители: Шабунин Алексей Васильевич – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН. Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России

Первичная лимфома надпочечников является злокачественным опухолевым процессом лимфоидных клеток исключительно в надпочечниках. Поражение надпочечников как часть процесса диссеминирования встречается до 24% случаев. Однако первичная неходжкинская лимфома надпочечников наблюдается крайне редко и составляет менее 1% всех неходжиновских и 3% экстранодальных лимфом. В мировой литературе описано около 120 случаев первичной лимфомы надпочечников, преимущественно как отдельные примеры или серии.

Пациент Л. в октябре 2018 г. находился на стационарном лечении по поводу мочекаменной болезни, уретеролитиаза справа. При обследовании выявлено образование левого надпочечника размерами до 10 см в диаметре. В период с октября 2018 г. по август 2019 г. выполнено 3 пункционных биопсии, во всех случаях данных за опухолевое поражение не получено. В августе 2019 г. в связи с появлением эпизодических болей в пояснице слева повторно выполнил УЗИ надпочечников, при котором выявлено увеличение размеров образования.

16.08.2019 выполнена пункция образования левого надпочечника под УЗ наведением, при которой получено 50 мл буроватой жидкости. По результатам цитологического исследования данных за опухолевый рост в пределах полученного материала не выявлено (в доставленном материале скудное оксифильное бесструктурное вещество, большое количество эритроцитов, единичные лейкоциты, фрагменты разрушенных клеток и единичный макрофаг).

При дообследовании гормональной активности опухоли не выявлено (кортизол 30,9 нмоль/л, альдостерон 55,9 пг/мл, ренин 32,3 мкМЕд/мл, метанефрин 26,2 пг/мл, норметанефрин 35 пг/мл). КТ картина образования забрюшинного пространства слева размерами 79,4 мм х 106,6 мм. Правый надпочечник без признаков патологических изменений. Учитывая симптомы заболевания (наличие болевого синдрома), увеличение образования в динамике, высокий риск адренокортикального рака надпочечника принято решение о проведении оперативного лечения.

17.09.2019 выполнена робот-ассистированная адреналэктомия слева. В послеоперационном периоде выполнено иммуногистохимическое исследование, по заключению которого морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют В-крупноклеточной лимфоме, DLBCL, Bcl-2+. В настоящее время пациенту выполняется системная химиотерапия.

Выводы. Первичная лимфома надпочечников – редкое заболевание с плохим прогнозом лечения. Большинство зарегистрированных случаев являются двусторонними, что приводит к недостаточности надпочечников, усугубляя клиническое течение заболевания. Тем не менее, пациент может достичь полного ответа с односторонним и локализованным поражением надпочечников без узлового поражения и без надпочечниковой недостаточности. Ранняя диагностика и стратегии агрессивного комбинированного лечения значительно улучшают прогноз заболевания.

Реконструктивная операция как метод лечения плоско-вальгусной деформации стопы после применения аппарата Илизарова при тяжелой сочетанной травме

Юрьев Андрей Борисович, Прохорова Ксения Павловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Коробушкин Глеб Владимирович – д.м.н., профессор. ФГБУ НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова Минздрава России

Посттравматические деформации и осложнения травм опорно-двигательного аппарата занимают особое место в сфере травматологии и ортопедии. У любой травмы существуют последствия разной степени выраженности, которые могут быть нивелированы или усугублены лечением. Стопа является важной частью костно-мышечной системы с особенной биомеханикой, она зависит

как от других участков скелета, мышц, связок, так и сама поддерживает ось нижней конечности, походку, осанку. Представленный ниже клинический случай – попытка проследить эту взаимосвязь и продемонстрировать сложность, комплексность и логику оперативного вмешательства на стопе.

02.09.2019 в консультативно-диагностическое отделение «Национального Медицинского Исследовательского Центра Травматологии и Ортопедии имени Н.Н. Приорова» обратился пациент П. с жалобами на усиление болевого синдрома в обеих стопах и голеностопных суставах, преимущественно справа.

Из анамнеза – получил травму в результате ДТП (пешеход) в июне 1996 года (закрытый перелом диафизов обеих костей левой голени, открытый перелом диафизов обеих костей правой голени, перелом правой вертлужной впадины). Лечение проходил в Тамбовской больнице, где по поводу полученных повреждений выполнен остеосинтез переломов костей обеих голеней в условиях спице-кольцевых аппаратов (аппаратом Илизарова). По снятии аппаратов в феврале 1997 года отметил вальгусную деформацию и боль в обеих стопах.

В период с 1997 года до 2019 года отмечал прогрессирование деформации. При осмотре на 02.09.2019 правой стопы – отведение переднего отдела стопы, уплощение поперечного свода. Когтеобразная деформация III, IV,V пальцев. Имеется гипермобильность в плюсне-фаланговом суставе. При пальпации – болезненность по ходу задней большеберцовой мышцы. Боль по визуально-аналоговой шкале – 5/10.

По данным КТ от 05.09.2019 – КТ-картина плоско-вальгусной деформации с молоткообразной деформацией 2-5 пальцев стоп. По данным МРТ от 05.09.2019 – МРТ-картина вальгусной деформации I,II,III проксимальных межфаланговых суставов. Артроз таранно-ладьевидного, предплюсно-плюсневых, I-го межфалангового суставов.

05.09.2019 пациенту поставлен диагноз – нефиксированная плоско-вальгусная деформация, гипермобильность среднего отдела стопы, молоткообразная деформация II,III, IV, V пальцев справа. Учитывая клиническую картину, а также данные КТ и МРТ правой стопы, с целью купирования болевого синдрома принято решение об оперативном лечении.

29.10.2019 проведена операция – тенотомия правого ахиллова сухожилия, корригирующая остеотомия на уровне пяточно-кубовидного и таранно-ладьевидного суставов справа, корригирующая остеотомия правой пяточной кости, артродез таранно-ладьевидного и пяточно-кубовидного суставов справа, устранение молоткообразной деформации II, III, IV, V пальцев правой стопы с фиксацией спицами. Наложена гипсовая U-образная повязка на голень. Пациент направлен на реабилитацию.

04.11.2019 пациент выписан в удовлетворительном состоянии, планируется перевязка и снятие швов 14.11.2019. В дальнейшем планируется реконструктивная операция на левой стопе.

Таким образом, этот клинический случай демонстрирует факт того, что любое повреждение имеет свои последствия вплоть до оперативного вмешательства – в данном случае была проведена сочетанная реконструктивная операция на правой стопе. Также этот случай призван показать осложнения применения аппарата Илизарова при тяжелой сочетанной травме.

Реконструктивное лечение постлучевой протяжённой стриктуры мочеточника

Жестков Иван Алексеевич, Апросимов Александр Леонидович, Каткова Мария Александровна, Гаина Оксана Владимировна, Потапов Павел Андреевич

ФГАОУ ВО РНИМУ. им Пирогова

Научные руководители: Котов Сергей Владиславович – д.м.н., профессор; Сейфуллаев Рашад Вахидович – д.м.н. Городская клиническая больница № 1 им. Н.И. Пирогова

Лучевая терапия является одним из ведущих методов консервативного лечения онкологических заболеваний органов малого таза.

Зачастую развитие осложнений обусловлено высокими суммарными дозами и высокой реактогенностью окружающих тканей, что приводит к развитию местных долгосрочных осложнений среди которых стриктура мочеточников является наиболее тяжёлым. На данный момент в литературе нет устоявшегося мнения по поводу оптимального материала и хирургической техники для проведения реконструктивной операции.

Пациентка Л, 58 лет, с 1984 года проводилась паллиативная химиотерапия (ПХТ), лучевая терапия по поводу Лимфомы Ходжкина, рецидив в 2004, курсы ПХТ и лучевой терапии, на данный момент в ремиссии. Со слов больной, в июле 2018 года с жалобами на температуру и тупые боли в подвздошной области поступила в ГКБ № 29.

Выявлен хронический пиелонефрит, левосторонний гидронефроза на фоне постлучевой стриктуры мочеточника. Было выполнено стентирование мочеточника, учитывая повторные атаки пиелонефрита стент был удалён, выполнена нефростомия.

При обследовании по данным МСКТ с контрастированием диагностирован левосторонний гидронефроз с тотальной стриктурой левого мочеточника. Рекомендована плановая госпитализация в ГКЬ № 1 для оперативного вмешательства.

11.02.2019 пациентка госпитализирована в отделение урологии ГКБ № 1 с диагнозом протяжённая стриктура левого мочеточника, гидронефроз, нефростома слева. В связи с локализацией стриктуры в нижней и срединной трети предложена реконструкция мочевым пузырём по Боари с psoas-hitch.

13.02.2019 интраоперационно выявляется внутритазовый лучевой фиброз с выраженным истончением стенки мочевого пузыря, следствие лучевой терапии. Принято решение о реконструкции мочеточника сегментом ЖКТ. Произведены резекция пораженной части мочеточника с последующей спатуляцией лоханки, выделение сегмента тонкой кишки на протяжении 30 см и мобилизация мочевого пузыря. Полученный сегмент был использован для формирования лоханочно-кишечного и кишечно-пузырного анастомозов.

Послеоперационное течение благоприятное, заживление ран первичным натяжением, при гистологическом исследовании выявлена стриктура без новообразований. В биохимическом анализе крови выявлены электролитные нарушения характерные для кишечного трансплантата.

На момент выписки жалоб не предъявляет.

Данный клинический случай демонстрирует сложность выбора операции при постлучевой стриктуре мочеточника и значимость интраоперационной картины.

Релаксация правого купола диафрагмы на протяжении 30 лет.

Геворкян Арман Арсенович[1], Геворкян Зарэ Арсенович[2], Ванесян Владимир Шамирович[2], Казарян Григорий Александрович[3]

[1]ПМГМУ им. Сеченова, [2]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова, [3]РНЦХ им. Петровского

Научные руководители: Базаров Дмитрий Владимирович – д.м.н.; РНЦХ им. Петровского. Боранов Эдуард Владимирович; РНЦХ им. Петровского

Пациентка М., 66 лет была госпитализирована в ГКБ № 68 им. Демихова в связи с жалобами на периодические боли за грудиной и ощущением дискомфорта в животе после приема пищи.

Из анамнеза: диафрагмальная грыжа справа с 1981 г.

Подозрение на острую хирургическую патологию органов брюшной полости, в связи с жалобами, однако в ходе обследования острая хирургическая патология была исключена. В связи с сохраняющимся болевым синдромом переведена в ОРИТ. Для исключения патологии со стороны сердечно-сосудистой системы была выполнена коронарангиография по результатам которой стенотического поражения коронарных артерий не выявлено. По данным рентгенографии ОГК: диафрагма на уровне 3-4 ребра, под куполом петля толстой кишки. Было принято решение о проведении дополнительных методов обследования. По результатам КТ ОГК диафрагма справа расположена на уровне переднего отрезка 3 ребра, органы брюшной полости и забрюшинного пространства смещены в грудную клетку. Проведена ирригоскопия по 3-моментной методике – релаксация правого купола диафрагмы, смещение участка толстой кишки справа вверх, ЭГДС – признаки грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. В результате консилиума было принято решение о проведении оперативного вмешательства, в связи с чем пациентка обратилась в РНЦХ им. академика Б. В. Петровского, где ей была произведена торакоскопическая пликация диафрагмы.

Этапы операции: установлен торакопорт во 2 межреберье справа по средней подмышечной линии. При ревизии установлено, что правое легкое в состоянии гиповентиляции, нижняя доля поджата диафрагмой, купол которой достигает 3 ребра. В плевральную полость подан углекислый газ с давлением 8 см вод ст., при этом отмечено смещение правого купола в каудальном направлении. В 7 межреберье по задней подмышечной линии и в 6 межреберье по передней подмышечной линии введены троакары 5 мм. С помощью окончатых эндоскопических зажимов органы брюшной полости перемещены в брюшную полость, сформированы дупликатуры правого купола диафрагмы, которые сшиты между собой П-образными не рассасывающимися нитями. При этом удалось сформировать 3-слойный листок диафрагмы. Правый купол диафрагмы остается фиксированным по месту пластики на уровне 8-9 межреберий. Был введен 1 дренаж в плевральную полость. Послеоперационный период протекал без осложнений. Аэростаз полный с момента операции. Плевральный дренаж удален на 8-е послеоперационные сутки. Проводилась комплексная антибактериальная, противовоспалительная, инфузионная, антикоагулянтная, ингаляционная терапия. Парентеральное питание в течение 4 дней

Данный клинический случай демонстрирует трудный дифференциально-диагностический путь, в связи с клиническими проявлениями кардиоваскулярного, респираторного и диспепсического характера.

Синдром Маклеода. Крайне редкое наблюдение в торакальной хирургии.

Геворкян Зарэ Арсенович[1], Геворкян Арман Арсенович[2], Ванесян Владимир Шамирович[1], Боранов Эдуард Владимирович[3]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова, [2] ПМГМУ им. Сеченова, [3]РНЦХ им. Петровского

Научные руководители: Базаров Дмитрий Владимирович – д.м.н. РНЦХ им. Петровского

Синдром Маклеода – клинико-рентгенологичесий синдром, сопровождающийся уменьшением и прогрессирующими эмфизематозными изменениями доли или легкого целиком, поражением легочных артериол и бронхиол. Изучение данной патологии находится в области интересов, ввиду крайне редкой встречаемости в популяции.

Пациент С., 29 лет обратился для консультации в РНЦХ им. академика Б.В. Петровского с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке.

По данным анамнеза: в 2013 г. при плановой рентгенографии ОГК выявлены изменения в правом легком, в связи с чем направлен на обследование фтизиатром, однако данных за специфическую природу заболевания не выявлено. По результатам КТ ОГК, выявлена эмфизема легких. Проводилась консервативная терапия, динамическое наблюдение.

В 2018г появилась одышка, с отрицательной динамикой в течение года. При КТ ОГК в динамике определяется резкое увеличение объема правого легкого за счет эмфизематозной трансформации нижней доли и смещение органов средостения влево, компрессия левого легкого и сердца. Остальные сегменты легкого смещены кпереди, несколько уменьшены в объеме. Левое легкое обычного объема и пневматизации, без очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок не изменен. По данным спирометрии: обструктивные вентиляционные нарушения легкой степени выраженности (ОФВ1/ФЖЕЛ < 0,7, ОФВ1 = 75%), признаки генерализованной бронхиальной обструкции. По данным гистологического исследования: морфологическая картина врожденной долевой эмфиземы нижней доли правого легкого. Было принято решение о проведение оперативного вмешательства в объеме торакоскопической нижней лобэктомии справа. Этапы операции: В 6 межреберье по средней подмышечной линии справа установлен торакопорт: практически всю плевральную полость занимает эмфизематозно измененная нижняя доля. После опорожнения нижней доли рассечена легочная связка, нижняя легочная вена выделена из сращений, прошита и пересечена. В междолевой борозде выделены из сращений артерия базальных сегментов и артерия 6 сегмента, прошиты и пересечены. Паренхима между долями пересечена с помощью аппарата Eshelon. Бронх 6 сегмента прошит и пересечен, бронх базальных сегментов прошит и пересечен ниже устья среднедолевого бронха. Нижняя доля удалена. Оставшиеся верхняя и средняя доли расправились, однако обращает внимание их уменьшенные размеры. Учитывая полностью сохранную паренхиму оставшихся долей правого легкого, решено от дальнейшей резекции воздержаться. Через передний угол операционной раны введен 1 дренаж в правую плевральную полость.

Послеоперационный период осложнился поступлением воздуха по плевральному дренажу. По данным рентгенографии ОГК правое легкое ателектазировано, в плевральной полости значительное количество свободного газа. Принято решение о редренировании правой плевральной полости, после чего по дренажу суммарно за сутки выделилось 250 мл серозного отделяемого. На момент осмотра сброса воздуха и флотации жидкости по дренажу не отмечено.

На контрольной рентгенографии положительная динамика в виде расправления правого легкого в верхних и средних отделах, свободный газ не определяется.

Случай заболевания миомой матки в одной семье

Ширенина Анастасия Андреевна, Сафонина Марина Сергеевна, Оверко Алексей Вячеславович

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ильина Ирина Юрьевна – д.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Миома матки является одной из самых распространенных доброкачественных опухолей, частота которой составляет 12-25% среди всех гинекологических заболеваний.

Пациентка А., 59 лет, с диагностированной миомой матки величиной до 10 нед.бер. наблюдалась у гинеколога с 35 лет до возникновения аномальных маточных кровотечений в возрасте 50 лет, в связи с чем было проведено оперативное лечение: лапаротомия, надвлагалищная ампутация матки с придатками. У пациентки А. имеются две дочери-близнеца.

У близнеца Х., 32 лет, миома матки была диагностирована в возрасте 22 лет (2009 г.), проводилась консервативная терапия агонистами гонадотропин-рилизинг-гормона. В связи с неэффективностью медикаментозного лечения были проведены лапаротомия, миомэктомия. В 2011 г. наступила планируемая беременность, роды – путем операции кесарева сечения, во время которой вновь выполнена миомэктомия. В дальнейшем рост миом продолжался, сопровождался аномальными маточными кровотечениями (АМК), с анемией (Hb до 60г/л). В январе и июне 2017 г. проведены эмболизации маточных артерий (ЭМА), без ожидаемого эффекта. По УЗИ размер матки вначале уменьшился от 84х75х115 мм до 73х74х86мм, а через 4 мес. увеличился до 97х75х95мм. Визуализировались множественные узлы миомы: интерстициальные, субсерозные, субмукозные. Ввиду отсутствия положительного эффекта от ранее проведенной терапии, наличия обильных менструаций с развитием анемии тяжелой степени, пациентка настаивала на удалении матки.

В апреле 2019 г. проведена лапаротомия, экстирпация матки с маточными трубами. Результат гистологии: волокнистая лейомиома тела матки с интрамуральной локализацией, железисто-стромальный эндометриоз 1-2ст.

У близнеца В., 32 лет, миома матки диагностирована с 24 лет – единичный интерстициально-субсерозный узел до 7 см в диаметре. Имели место АМК, в связи с чем проведена ЭМА. Из-за отсутствия должного эффекта в 2015 г. выполнена лапаротомия, миомэктомия. В 2017 г. наступила беременность при размерах матки до 120х103х75 мм и наличии множественных узлов миомы различной локализации. Родоразрешение путем кесарева сечения с миомэктомией. Пациентка продолжает грудное вскармливание в течение двух лет с целью лактационной аменореи.

Представленный клинический случай дает возможность предположить наследственный характер заболевания миомой матки в этой семье. По данным литературы, в возникновении миомы матки может быть задействовано более чем 100 генов, многие из которых участвуют в регуляции клеточного роста, дифференцировки, пролиферации. Знание о молекулярно-генетических механизмах развития миомы матки открывает перед нами дорогу к изучению и разработке новых видов лечения и профилактики миомы матки.

Современные аспекты применения варфарина у пациентов хирургического профиля

Недосеев Станислав Сергеевич, Борзенков Влас Кириллович

Кемеровский государственный медицинский университет

Научные руководители: Шапкин Александр Анатольевич – к.м.н. Кемеровская областная клиническая больница им. С.В. Беляева

Введение. На сегодняшний день антикоагулянтная терапия очень востребована в современной медицинской практике. Данный вид терапии получил свое развитие после открытия гепарина в 1916 году студентом Мак Клином. В 1937 году был изобретен метод очистки гепарина, и его впервые применил известный канадский хирург Гордон Мюррей. С увеличением применения данной группы препаратов увеличивается частота осложнений, которые представлены наиболее часто геморрагическим синдромом. Однако, есть и редкие осложнения: например, тромбоз брыжеечных вен тонкого кишечника.

Цель исследования. Анализ встречаемости тромбоза при применении непрямого антикоагулянта варфарина у пациентов хирургического профиля.

Материалы и методы. За период 2017-2019 гг. проанализировано 425 историй болезни пациентов, находящихся на лечении в хирургическом отделении 1 Кемеровской областной клинической больницы им С.В.Белева. Выявлено 3 пациента с тромбозом брыжеечных вен, на фоне применении варфарина, что составило 0,7%.

Результаты. В качестве иллюстрации приведем клинический случай. Больной 62 года, поступил в экстренном порядке в отделение хирургии с жалобами общего характера: головная боль, боли в области живота, задержка газов и стула. Из анамнестических данных стало известно, что пациент перенес операцию протезирования митрального клапана по поводу врожденного порока сердца в 2010 году, и с целью профилактики тромбоэмболических осложнений ему был назначен антикоагулянт варфарин в суточной дозе 2,5 мг-1 таблетка 3 раза в сутки с контролем МНО. При физикальном обследовании выявлены признаки пневмоперитонеума, ослабления перистальтики, выслушивается шум плеска жидкости. Поставлен предварительный диагноз: острая кишечная непроходимость. Назначено дообследование: коагулограмма, рентген и ультразвуковое исследование органов брюшной полости, общий анализ крови. По результатам коагулограммы выявлен синдром гипокоагуляции, в результате лучевых методов диагностики выявлены чаши Клойбера. Положительная динамика в течение 4 часов не наблюдалась. Проведена экстренная лапаротомия. В брюшной полости обнаружен геморрагический выпот объемом 500 мл, некроз сегмента тощей

кишки протяженностью 30 см на расстоянии 20 см от связки Трейца. Диагноз послеоперационный выглядел следующим образом: сегментарный геморрагический инфаркт тощей кишки. При выписке назначены антикоагулянты прямого действия с контролем коагулограммы. Возможный механизм развития данного осложнения нам представляется следующим: известно, что антикоагулянты непрямого действия вызывают блокирование синтеза витамин К- зависимых факторов свертывания крови (VII, X, IX, II) а также антикоагулянты – протеин С и его кофактор – протеин S. Существует более 200 мутаций гена, ответственного за синтез протеина С. Частота людей с таким дефектным геном может достигать 5-10% в популяции. Поэтому назначение варфарина таким людям не только угнетает антикоагулянтный эффект, но и приводит к тромбозам, в частности в венах тонкого кишечника в силу их анатомической извитости.

Выводы. Таким образом, у пациентов, принимающих варфарин может наблюдаться тромбоз брыжеечных вен тонкого кишечника. Распространённость данной патологии – 0,7% от всех пациентов, что соответствует данным мировых исследований.

Хирургическое лечение аневризмы подключичной артерии

Ванесян Владимир Шамирович[1], Геворкян Зарэ Арсенович[1], Геворкян Арман Арсенович[2], Миненко Римма Викторовна[1]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова, [2]ПМГМУ им. Сеченова

Научные руководители: Аль-Юсеф Надим Наср, Магомедова Гюрихан Фазлудиновна. РНЦХ им. Петровского

Аневризмы подключичной артерии встречаются довольно редко. Среди прочих причин аневризмы подключичной артерии выделяют травму, синдром грудного выхода и инфекцию. Менее частыми причинами аневризм подключичной артерии являются кистозный медианекроз, сидром Марфана, синдром Тернера и другие генетические синдромы.

Пациент Т.,56 лет считает себя больным с марта 2018 года, когда впервые возникли боли в левой верхней конечности, по этому поводу обратился в клинику по месту жительства. Прошел курс консервативного лечения, без видимого улучшения. Настоящее ухудшение с февраля 2019 года, появились жалобы на боль и онемение в левой верхней конечности при выполнении физической нагрузки, в связи с чем и обратился за консультацией к сосудистому хирургу: при обследовании выявлена аневризма подключичной артерии слева. Госпитализирован в отделение хирургии сосудов РНЦХ им. академика Б.В. Петровского для хирургического лечения. При первичном осмотре: пульсация на лучевой артерии справа отчетливая, слева ослаблена. АД на правой верхней конечности 130/80 мм.рт.ст., на левой верхней конечности 90/50 мм.рт.ст. Пульсация на сонных артериях отчетливая с обеих сторон. Шумы над проекцией сонных артерий не выслушиваются. Пульсация на артериях нижних конечностей определяется на всех уровнях. На дуплексном сканировании сосудов диффузный стеноз дистального отдела левой подключичной артерии 50-60% (без развития стил-синдрома) с переходом на подмышечную 60% и плечевую 69-65% артерии, дистальное русло проходимо, тип кровотока магистральный. При проведении функциональных нагрузочных тестов – выялвены УЗ признаки синдрома сдавления сосудисто-неврного пучка на выходе из грудной клетки. При проведении рентгенографии ОГК было выявлено добавочное шейное ребро. Было принято решение о проведении протезирования подключичной артерии. В ходе операции из надключичного доступа слева выполнена ревизия подключичной артерии, установлено: аневризма правой подключичной артерии на протяжении 25 мм между добавочным шейным ребром и m.scalenus. Участок артерии плотно спаян с окружающими тканями. Системно введен гепарин 5000 ЕД. Наложены зажимы на проксимальный и дистальный участки артерии выше и ниже аневризмы. Выполнена артериотомия с последующей резекцией аневризматического участка артерии. В просвете выявлено расслоение стенки аневризмы, с окклюзией просвета плотными гиалиновыми тромботическими массами. Катетерами Фогарти различного диаметра выполнена тромбэктомия из магистральных артерий левой верхней конечности. Получен удовлетворительный ретроградный кровоток. Далее непрерывным обвивным сосудистым швом наложен дистальный и проксимальный анастомозы между участками артерии и синтетическим протезом, который был проведен над добавочным шейным ребром Сосудистые зажимы сняты. Восстановлен кровоток по подключичной артерии. Определяется отчетливая пульсация протеза и подключичной артерии. После операции пульсация на лучевой артерии слева отчетливая, конечность на ощупь теплая, активные и пассивные движения без ограничения. АД на левой руке 110/80, правой 120/90. Дуплексное сканирование: состояние после операции протезирования подключичной артерии слева. Протез проходим, кровоток магистральный.

Послеоперационный период протекал без особенностей, больной выписан в удовлетворительном состоянии поднаблюдение хирурга.

Эмболизация средней оболочечной артерии как новый метод лечения хронической субдуральной гематомы

Титов Никита Сергеевич, Багомедов Магомедрасул Зурабович, Копаев Андрей Олегович, Бутов Кирилл Романович, Самойленко Владислав Игоревич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители: Пасхин Дмитрий Львович. ГКБ им. В. М. Буянова

Хроническая субдуральная гематома (ХСДГ) представляет собой внутричерепное кровоизлияние, развивающееся спустя несколько недель после травмы головы. Частота встречаемости увеличивается с возрастом пациентов и составляет 58 случаев на 100 000 населения старше 65 лет, что делает её одним из самых распространённых нейрохирургических диагнозов.

Ключевым звеном патогенеза ХСДГ является формирование экссудирующей капсулы вокруг самой гематомы. Данная капсула вырабатывает множество медиаторов воспаления, в том числе ангиопоетин-2 способствующий её неоваскуляризации высокопроницаемыми капиллярами, питающимися из бассейна средней оболочечной артерии (СОА). Просачивающаяся через них кровь поддерживает асептическое воспаление капсулы, замыкая порочный круг патогенеза. Антиагрегантная и антикоагулянтная терапия способствуют возникновению ХСДГ.

Самые распространенные на сегодняшний день открытые операции – burr-hole и twist-drill краниостомии – на-

правлены на эвакуацию содержимого гематомы, то есть лечат последствия, а не причину. Рецидивы возникают в диапазоне от 11% до 28% случаев. Выполненная нами эмболизация СОА открывает новую страницу в лечении данной патологии и является первым в России вмешательством подобного рода.

Пациент А., 77 лет, 15.11.2018 поступил в нейрохирургическое отделение ГКБ им. В. М. Буянова с жалобами на слабость в правой руке и онемение правой половины тела. Месяц назад получил травму головы, ударившись о дверь. Ухудшение состояния нарастало в течение 10 дней, предшествующих госпитализации. В анамнезе: гипертоническая болезнь III стадии, 3 степени, риск 4; ХСН III ФК; стентирование правой коронарной артерии по поводу инфаркта миокарда от 28.03.2018. Постоянно принимает: клопидогрел, аспирин, эналаприл, бисопролол. Выполненное при поступлении КТ-исследование выявило смещение срединных структур вправо на 10 мм. Слева субдурально по лобно-теменно-височной поверхности определялось неоднородное содержимое с толщиной слоя до 16 мм. Проведена экстренная операция в объёме наложения фрезевого отверстия в проекции задней точки Кронлейна слева, эвакуировано 100 см^3 содержимого гематомы. На КТ от 27.11.18 вновь обнаружено субдурально расположенное содержимое слева в прежнем объёме. Выполнена повторная операция, удалено 100 см^3 объёма гематомы. В послеоперационном периоде – регресс очаговой симптоматики, но контрольное КТ-исследование от 28.11.18 показало смещение срединных структур на 9,5 мм и наличие ликворного содержимого субдурально слева. Состояние расценено как формирование субдуральной гигромы. Пациент выписан домой с рекомендацией повторной госпитализации. Поступив через месяц, пациент предъявил жалобы на головные боли. На КТ от 20.12.18 выявлено смещение срединных структур вправо до 10 мм, субдурально расположенная гематома слева толщиной слоя до 16 мм. В связи с бесперспективностью очередного дренирования было решено выполнить эмболизацию левой СОА микроэмболами 300-500 мкм. Через правый бедренный доступ микроэмболы доставлены в СОА системой микрокатетер-коронарный проводник. 28.12.18 выписан домой в удовлетворительном состоянии. В течение следующих 5 месяцев было проведено 2 КТ-исследования, последнее из которых от 20.05.19 не выявило признаков гематомы и смещения срединных структур.

Таким образом, мы считаем эмболизацию СОА малоинвазивным, перспективным и, самое главное, патогенетически обоснованным методом лечения ХСДГ.

Эндоваскулярная катетерная тромбэкстракция из нижней полой вены

Садихова Анжела Бахытовна

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

Научные руководители: Матюшкин Андрей Валерьевич – д.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Острые венозные тромбозы при распространении флотирующей верхушки тромба в инфра- и супраренальный сегменты нижней полой вены являются источником развития жизнеугрожающей тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА). В связи с этим профилактика, диагностика и лечение уже возникшего венозного тромбоза на этапе, предшествующем его переходу к эмболическим осложнениям является важной проблемой в сосудистой хирургии.

Пациент К., 55 лет 20.10.2019 г. поступил в ГКБ им. Д.Д. Плетнёва с жалобами на распирающие боли и отек, преимущественно в левой нижней конечности, одышку при физической нагрузке.

Анамнез заболевания: считает себя больным с 11.10.2019 г., когда отметил отеки обеих нижних конечностей, больше слева, внезапную одышку. Сознание не терял.

При осмотре отмечается бледность кожных покровов, цианоз губ, увеличение печени. Одышки, кровохарканья нет. SaO_2 97%. АД 110/70 мм.рт.ст. Status localis: Правая и левая нижние конечности: бледно-цианотичной окраски, движения и чувствительность сохранены в полном объеме, трофических расстройств нет, симптомы Хоманса и Мозеса положительные, имеются отеки голени и бедра, с большей выраженностью слева, пульсации определяются на всем протяжении. Выполнено УЗДС венозного кровотока, при котором выявлены признаки илеофеморального тромбоза с обеих сторон.

21.10.2019 г. была выполнена ретроградная илеокаваграфия: флотирующий тромб в наружной подвздошной вене справа 4 см × 1,5 см, гигантский флотирующий тромб в нижней полой вене, исходящий из внутренней подвздошной вены справа, головка тромба на уровне правой почечной вены, флотирующий тромб в наружной подвздошной вене слева 5 см × 1,5 см. Был поставлен диагноз тромбоз нижней полой вены, исходящий из подвздошных вен с обеих сторон, перенесенная ТЭЛА от 11.10.2019 г. без признаков выраженной дыхательной недостаточности.

Сопутствующие заболевания: острый эрозивный гастрит, метастатический рак печени. Назначена антикоагулянтная терапия.

22.10.2019 г. была проведена эндоваскулярная катетерная тромбэкстракция из нижней полой вены с имплантацией съемного кава-фильтра. Под местной анестезией раствором новокаина 0,5%-40 из линейного разреза вдоль проекции правой внутренней ярёмной вены послойно рассечена кожа и фасция. Выделена и мобилизована на держалки внутренняя ярёмная вена. Произведен продольный разрез 15 мм. В антеградном направлении проведен катетер и установлен в нижней полой вене. Контрольная каваграфия. В антеградном направлении проведен катетер Пономаря. Раскрыт выше почечных вен, низведен в краниальном направлении на 7 см. Замена на доставочное устройство с кава-фильтром «Зонтик» № 4. Последний установлен ниже устьев почечных вен. Фиксация надежная. Флеботомия ушита двумя нитями пролен 5-0. Послойное ушивание раны. Продолжалось проведение антикоагулянтной терапии. На контрольной УЗДС визуализировался кава-фильтр в нижней полой вене.

Послеоперационный период без осложнений: отмечается значительное уменьшение отеков голени и бедра, отсутствие одышки при физической нагрузке и в покое. Данных за рецидив ТЭЛА нет. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, эндоваскулярная катетерная тромбэкстракция из нижней полой вены и подвздошных вен с последующей имплантацией съемного кава-фильтра «Зонтик» № 4 является высокоэффективным, малотравматичным и безопасным методом профилактики развития ТЭЛА при проксимальных тромбозах нижней полой вены у больных с тяжелыми сопутствующими заболеваниями.

Эндоваскулярное лечение пациента с кава-фильтром и развившейся окклюзией нижней полой и подвздошных вен

Аленичев Александр Владимирович

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

Научные руководители: Счастливцев Илья Вениаминович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

В 2007 году у пациента Б, 65 лет развился первый эпизод тромбоза глубоких вен нижних конечностей и ТЭЛА. Пациенту был имплантирован кава-фильтр «Корона», назначен приём варфарина. Спустя 6 месяцев пациент самостоятельно прекратил прием варфарина. В последующем переодически отмечал эпизоды отеков нижних конечностей. 10.10.2016 г. у пациента рецидив тромбоза: развивается синдром нижней полой вены с выраженным болевым синдромом, отёками половых органов и обеих нижних конечностей и невозможностью ходьбы. Спустя сутки пациент обратился в больницу города Краснодар, где ему выполнена компьютерная томография. Диагностирована окклюзии нижней полой вены в области кава-фильтра и дистальнее, правой и левой подвздошных вен на всём протяжении, правой общей бедренной вены. Принято решение вести пациента консервативно, назначен ривароксабан 20 мг в сутки и компрессионный трикотаж. Спустя месяц терапия без значимого эффекта. До декабря 2016 года больной обращался в различные сосудистые центры, но везде он получал отказ в связи со сложностью и рисками хирургического вмешательства. 12.12.2016 г. поступил в КБ № 1 УДП РФ. Пациенту выполнена флебография, которая подтвердила наличие окклюзии нижней полой вены, кава-фильтра, правой и левой подвздошных вен. Выполнена частичная реканализация правой наружной подвздошной вены, левой наружной подвздошной, общей подвздошной вен и нижней полой вены до уровня кава-фильтра. Проведён катетер-управляемый тромболизис препаратом «Актилизе» в течение 3-х суток с повторными ежедневными флебографиями. На 2-е сутки отмечалось отчетливое уменьшение отечности нижних конечностей, больше слева. 16.12.2019 г. выполнены реканализация, транслюминальная баллонная ангиопластика (ТЛБАП) и стентирование нижней полой вены с переходом на левую общую подвздошную, левую наружную подвздошную и левую общую бедренную вены. Всего было имплантировано 3 стента. Первый стент «Egis» размерами 24х120 мм с наличием короны с более крупными ячейками по краям (для предотвращения компрометирования почечных вен), был установлен сквозь кава-фильтр после предварительной ТЛБАП области фильтра баллоном 10х40 мм. Далее выполнена одномоментная постдилатация стента в области фильтра баллонными катетерами 10х40 мм и 7х30 мм. Затем выполнена последовательная имплантация в левые общую подвздошную вену, наружную подвздошную и общую бедренную вены 2-х стентов «Wallstent» 14х60 мм и 10х70 мм и финальная ТЛБАП. На контрольной ангиографии получен хороший результат. В ходе вмешательства осложнений не было. Отмечено значительное уменьшение отёков на обеих нижних конечностях (преимущественно слева). Пациенту назначена антитромботическая терапия на неопределённо долгий срок: ривароксабан в дозе 20 мг и кардиомагнил в дозе 75 мг.

Пациент ежегодно обследуется. Спустя 3 года клинически отмечается хорошая положительная динамика, стенты проходимы. На фоне проводимой антитромботической терапии осложнений в виде рецидива тромбоза и кровотечений не отмечено.

Заключение: реканализация, ангиопластика и стентирования нижней полой вены на протяжении с установкой стента через ранее имплантированный кава-фильтр является высокоэффективной методикой восстановления венозного оттока.

Эндопротезирование голеностопного сустава по поводу посттравматического артроза. Долгосрочное наблюдение

Сморчкова Анна Станиславовна[1], Ярмак Денис Олегович[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ ин. Н.И. Пирогова, [2]ОКДЦ ПАО Газпром

Научные руководители: Коробушкин Глеб Владимирович – д.м.н., профессор. НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова

Пациент Г. 50 лет. Жалобы на выраженные боли, отечность, ограничение подвижности в правом голеностопном суставе. За 3 года до обращения – тяжелая сочетанная травма, включающая перелом левой бедренной кости, обеих костей правой голени. Оси обеих нижних конечностей деформирована, так же имеется плосковальгусная деформация обеих стоп, комбинированное плоскостопие. Выраженность болевого синдрома в покое 8 баллов по ВАШ, при ходьбе – 9 баллов. Объем движения в правом голеностопном суставе снижен. Имеются грубые рубцовые изменения мягких тканей правой голени. Нейроциркуляторных расстройств дистальных отделов конечностей нет. Рентгенологически определяется посттравматический артроз правого голеностопного сустава 3 степени, посттравматический артроз 2 степени подтаранного сустава. Данных за ревматологическую паталогию не выявлено.

До обращения пациенту амбулаторно проводились курсы комплексного консервативного лечения: внутрисуставное введение препаратов гиалуроновой кислоты, НПВС, хондропротекторы, ЛФК,ФЗТ, ортезирование, разгрузка нижней конечности опорой на трость. Однако стойкий долгосрочный эффект не был достигнут. Пациент обратился в связи с выраженным болевым синдромом, нарушением опорной функции конечности, значительным снижением качества жизни.

В настоящий момент «золотым стандартом» лечения артроза голеностопного сустава крайних степеней является артродез голеностопного сустава. Так же среди хирургических методов лечения есть артропластика, артродиастаз при помощь аппаратов наружной фиксации, аллопластика большеберцовой и/или таранной кости.

Учитывая трудоспособный возраст пациента, высокие требования к степени активности, отсутствие болевого синдрома со стороны подтаранного сустава принято решение об эндопротезировании правого голеностопного сустава. В 2013 году пациенту установлен двухсторонний несвязанный эндопротез голеностопного сустава. Средний срок службы эндопротезов голеностопного сустава по данным различных авторов составляет 5 лет, после чего проводится ревизия компонентов эндопротеза или артродез голеностопного сустава, чаще всего по поводу нестабильности компонентов эндопротеза, сохраняющегося болевого синдрома. Данный клинический случай представляет интерес поскольку срок службы эндопротеза значительно выше данных литературы, болевой синдром значительно снижен, пациент поддерживает высокий уровень активности.

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

Клинический случай сложного течения псориаза у больного с впервые выявленной ВИЧ-инфекцией

Круглякова Алина Алексеевна, Беридзе Нона Нугзариевна, Антонова Алёна Алексеевна, Клыкова Мария Сергеевна

Волгоградский государственный медицинский университет

Научные руководители: Сердюкова Елена Анатольевна – к.м.н., доцент. Волгоградский государственный медицинский университет

Псориаз часто возникает внезапно и может быть первым клиническим проявлением ВИЧ-инфекции, при котором в 21,1% случаев он протекает более тяжело. Пациент 36 лет обратился с жалобами на высыпания на коже, болезненность в области бляшек, паховых лимфоузлов, общую слабость, повышение температуры до 38,5°С, потерю в весе на 5 кг в течение 2 месяцев.

Считает себя больным около полугода, когда впервые появились высыпания на коже конечностей. Получал наружное лечение мазью Акридерм СК с диагнозом: Псориаз. Однако бляшки стали распространяться на кожу туловища. Находясь на стационарном лечении в ОКВД, после приема метотрексата в течение 5 дней, состояние ухудшилось, повысилась температура тела до 38,5 С, увеличилось количество высыпаний, на поверхности бляшек появился гнойный экссудат. К терапии добавлен цефазолин, на фоне которого развилась токсикодермия. Далее проводилось гипосенсибилизирующее лечение, антигистаминные препараты, витамины, гепатопротекторы, Дипроспан. На фоне терапии явления токсикодермии регрессировали, однако сохранялись бляшки. Через 3 дня после выписки высыпания вновь стали распространяться, длительное время сохранялось повышение температуры до 38,5°С, увеличились паховые лимфоузлы, появилась выраженная болезненность при пальпации, обратился в клинику кожных болезней. Из перенесенных заболеваний отмечает простудные, гепатит А, перелом грудины. До 30 лет употреблял наркотические препараты. При осмотре: высыпания на коже распространенные, симметричные, локализуются в области туловища, ягодиц, верхних и нижних конечностей и представлены многочисленными папулами и бляшками, размером от чечевицы до монет различной значимости, ярко-розового цвета, с выраженной инфильтрацией в основании с обильными чешуйко-корками, на поверхности отдельных из них гнойное и серозно-гнойное отделяемое, гнойные корки. В области ладоней и подошв явления кератодермии. На половом члене – мелкие папулы телесного цвета на тонкой ножке с вегетациями на поверхности.

В паховой области пальпируются лимфоузлы размером с грецкий орех и тяжи по ходу сосудов, резко болезненные, кожа над ними эритематозно изменена.

Субъективно: зуд, болезненность. При обследовании отмечается снижение содержание эритроцитов и тромбоцитов, лейкопения. В биохимическом анализе крови -значительное повышение показателей тимоловой пробы и общего белка, диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия. Выявлены антитела к гепатиту С. При посеве гнойного отделяемого с области бляшек на флору и чувствительность был обнаружен *Staphylococus epidermides*, чувствительный к левофлоксацину. Учитывая атипичное клиническое течение псориаза, наличие общих явлений, неэффективность традиционной терапии, был назначен анализ крови на ВИЧ, который оказался положительным. Пациенту было проведено лечение: раствор тиосульфата натрия, инфузионная терапия (раствор натрия хлорида, реамберина), антибактериальная терапия (пенициллин, Аугментин, Лефлобакт раствор и капсулы), гепатопротекторы, наружное лечение (раствор бриллиантовой зелени, мазь Белодерм, салициловая мазь).

После проведенного курса лечения состояние больного улучшилось, нормализовалась температура, разрешились явления пиодермии, однако псориатические бляшки сохранялись. Больной был направлен в центр «АнтиСПИД» и только после назначения антиретровирусной терапии высыпания на коже полностью регрессировали.

Особенности портальной гипертензии у пациентки с хроническим панкреатитом и циррозом печени алкогольной этиологии

Беляева Анастасия Михайловна[1], Гаврилина Наталья Сергеевна[2], Федоров Илья Германович[2,3], Осканова Резида Сергеевна[3], Тотолян Гаяне Гургеновна[2]

[1]МБУ ИНО ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, [2]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, [3]ГКБ им. В.М. Буянова

Научные руководители: Ильченко Людмила Юрьевна – д.м.н., профессор; Никитин Игорь Геннадьевич – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Портальная гипертензия (90%) является основным проявлением цирроза печени (ЦП). Частота нецирротической ПГ составляет 10-20% из всех случаев ПГ. Внепеченочная ПГ наблюдается у пациентов с заболеваниями поджелудочной железы (ПЖ): 7% – при поражении дистальных отделов ПЖ, 13,2-40% – головки ПЖ с вовлечением верхнебрыжеечной и селезеночной вен, до 47,8% – при остром панкреатите. Она характеризуется варикозным расширением вен желудка (ВРВЖ) и, как правило, сохранной функцией печени.

Цель: описать случай особенностей ПГ у пациентки с хроническим панкреатитом (ХП) и циррозом печени (ЦП) алкогольной этиологии.

Пациентка С., 47 лет; инженер по профессии; не замужем; госпитализирована в отделение гастроэнтерологии (ГО) ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ с жалобами на желтушность кожных покровов и склер, кожный зуд, общую слабость, похудение на 16 кг за последние 2 месяца. В течение длительного времени имело место употребление крепкого алкоголя в гепатотоксических дозах. В 2015 г. установлен диагноз деструктивного панкреатита, проводилось лечение в хирургическом отделении. В период 2015-2016 гг., со слов пациентки, алкоголь не употребляла, возобновив его прием в 2017 г. За медицинской помощью не обращалась. С февраля 2019 г. отметила увеличение живота в объеме, похудение, снижение настроения, нарушение сна, по поводу чего принимала психотропные препараты в течение двух месяцев без эффекта. С апреля 2019 г. – ежедневный прием больших доз алкоголя. 08.08.2019 г. пациентка госпитализирована в хирургическое отделение КБ № 85 ФМБА России с диагнозом «Хронический панкреатит, обострение». В клиническом анализе крови впервые зарегистрирована тромбоцитопения ($135x10^9$/л), в биохимическом анализе – повышение активности АСТ и АЛТ более 3х норм, ГГТП – до 30 норм, общего билирубина – 23 нормы. Переведена в терапевтическое отделение с диагнозом ал-

когольного гепатита тяжелого течения. При ЭГДС выявлена портальная гастропатия, ВРВЖ; при фиброэластографии – фиброз 4 (F4). Начата терапия дексаметазоном в дозе 6 мг/сут. С 25.09.2019 г. пациентка продолжила обследование и лечение в ГО нашего стационара. При осмотре отмечено: желтушность склер и кожи, гипотрофия мышц плечевого пояса, «малые» печеночные знаки, гепатоспленомегалия. Установлена трофологическая недостаточность (ТН) легкой ст. тяжести по В.М. Луфту (11 баллов). Кроме того у пациентки имелись физикальные признаки ХАИ – 8 баллов по сетке LeGo. В анализе крови – макроцитарная гиперхромная анемия (лабораторно установлен дефицит фолатов), умеренная тромбоцитопения. В клинической картине преобладали проявления ПЭ (вялость, заторможенность, инверсия сна, ТСЧ – 107 с) и печеночно-клеточной недостаточности, что соответствовало классу С по Чайлд-Пью (13 баллов), DF по Маддрею – 39. Впервые зарегистрировано повышение глюкозы крови – более 11 ммоль/л. По данным УЗИ органов брюшной полости обнаружена свободная жидкость, гепатомпленомегалия, v. portae – 15 мм, v. lienalis – 8 мм, гиперэхогенное образование печени (42х28 мм), диффузные изменения и анэхогенное образование ПЖ (17 х 15 мм). АФП – 4 МЕ/л.

Клинический диагноз: ХАИ. Алкогольный гепатит тяжелого течения на фоне ЦП, класс С по Чайлд-Пью (13 баллов), DF по Маддрею – 39. ПГ: ВРВЖ, портальная гастропатия, спленомегалия, дилятация v. portae и v. lienalis, тромбоцитопения. ПЭ, тип С, ст. 3. Асцит. Гемангиома печени? ХП алкогольной этиологии, С1 по Бюхлеру. Киста головки ПЖ. Сахарный диабет 2. Анемия легкой степени тяжести. ТН легкой степени тяжести.

Альвеолярный геморрагический синдром – редкое осложнение частой проблемы (употребление героина)

Сагателян Арпинэ Артуровна, Шеменкова Виктория Сергеевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Котова Дарья Павловна – к.м.н., доцент; Шостак Надежда Александровна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

За последние 10 лет употребление наркотических препаратов в России увеличилось в 9 раз и с каждым годом данный показатель неуклонно растет. Героин – синтетический опиоид, передозировка которым может вызвать различные повреждения органов и систем, в частности повреждение легких в виде диффузного альвеолярного кровоизлияния. Альвеолярный геморрагический синдром – клинический синдром, характеризующийся легочным кровотечением, дыхательной недостаточностью, высоким риском смертности. Одним из механизмов развития диффузного альвеолярного кровоизлияния является лекарственно-индуцированное повреждение легких, в частности передозировка опиатами, в связи с чем данный вопрос остается весьма актуальным в настоящее время.

Пациент Р., 37 лет, госпитализирован в ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова бригадой скорой медицинской помощи 22.10.2019 г. в реанимационное отделение в связи с развитием одышки. Из анамнеза известно, что в течение последних нескольких лет употребляет героин. Наличие хронических заболеваний отрицает. При осмотре – состояние тяжелое. Предъявлял жалобы на одышку в покое. При объективном осмотре: отеки стоп и голеней, больше выраженные слева. В области нижней трети левой нижней конечности трофическая язва, левые конечности и левая половина грудной клетки покрыты постинъекционными рубцами с гиперемированной каймой до 2 см в диаметре. Аускультативно дыхание жесткое, выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах легких, больше справа. ЧД – 16 в минуту, SO2=91%. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 90 ударов в минуту, АД – 110/70 мм рт.ст., по остальным органам и системам без значимых отклонений. При лабораторном исследовании отмечается повышение Д-димера до 2080 нг/мл, тропонина до 0,051 мкг/л, СРБ до 80,2 мг/л. При проведении мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки данных за тромбоэмболию легочных артерий не получено, выявлены множественные зоны интерстициальной инфильтрации и отека с геморрагическими явлениями. Данные изменения расценены в рамках токсического поражения легких опиатами. По данным ультразвукового ангиосканирования (УЗАС) вен нижних конечностей патологии не выявлено. При эхокардиографическом исследовании (ЭХО-КГ): фракция выброса 45%, диффузный гипокинез. С целью исключения патологии коронарных артерий выполнена коронароангиография – коронарные артерии интактны. Состояние расценено, как токсическая кардиомиопатия на фоне употребления героина. При дальнейшем обследовании: в посеве крови, мочи – рост микрофлоры не выявлен. По данным анализов крови отмечалась положительная динамика – признаки воспалительной реакции регрессировали (нормализация уровня СРБ, СОЭ), отмечалось клиническое улучшение состояния – уменьшение одышки, отеков нижних конечностей. Пациент выписан из стационара на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Данный клинический случай демонстрирует редкое, но тяжелое осложнение после приема опиатов – диффузное альвеолярное кровоизлияние. Диагноз отека легких, индуцированного героином, основывается на клинической картине, анамнезе, исключении других причин развития интерстициальных изменений в легких. Учитывая наличие множества причин развития альвеолярного геморрагического синдрома, клиницисту необходим подробный сбор анамнеза, что позволяет установить верный диагноз в короткие сроки.

Антифосфолипидный синдром, осложненный острой надпочечниковой недостаточностью

Кузьмина Екатерина Андреевна, Джумаков Бекжан Мирланович, Арипова Назира Рустамовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент; Гордеев Иван Геннадьевич – д.м.н., профессор. ГКБ № 15 им. О.М. Филатова

Пациентка Ю., 33 года, поступила в АРО ГКБ № 15 им. О.М. Филатова с жалобами на выраженную слабость, боли в пояснице. В 2008 году – тромбоз глубоких вен (ТГВ) голени правой нижней конечности. В 2009 году – тромбоз глубоких вен левой нижней конечности. Лечение варфарином и тренталом. В 2009 году – отмена приёма варфарина; беременность, закончившаяся самопроизвольным абортом на сроке 9-11 недель. В 2011 году –рецидивирующие тромбозы сосудов пальцев кистей, гангрена дистальных

фаланг 2 и 3 пальцев левой кисти, ампутация. Впервые установлен диагноз антифосфолипидного синдрома(АФС). Больная принимала варфарин, самостоятельно регулируя дозировку без контроля МНО.

В 2019 году – беременность, закончившаяся самопроизвольным абортом на сроке 7 недель в октябре 2019 года.

03.10.2019 госпитализация в ГКБ № 15 им. О.М. Филатова в связи с тромбозом сосудов надпочечников и развитием острой надпочечниковой недостаточности. Проведена лабораторная и инструментальная диагностика. По результатам обследования выявлены панцитопения, повышение АЧТВ-61,1 сек, протромбинового времени 28,9 сек, МНО-2,60; гипокалиемия -2,8 ммоль/л; АТ к бета-2-гликопротеину 1, IgG+A+M>200 отн.ед/мл Кортизол <27,6 нмоль/л. При осмотре: состояние средней тяжести. На коже левой голени в средней трети на задней поверхности за рубцевавшийся язвенный дефект с венчиком гиперпигментации по периферии. Цианоз дистальных фаланг пальцев стоп и кистей. Отеков нет. Тоны сердца приглушены, ритмичны. ЧСС 80 уд/мин.

Диагноз: АФС, рецидивирующие тромбозы. ТЭЛА. Состояние после самопроизвольного аборта 6-7 недель. Осложнения: Гипертрофия надпочечников вследствие инфаркта и ишемии. Острая надпочечниковая недостаточность. Диарея. Гиповолемия, гипокалиемия, гипонатриемия.

Конкретный клинический случай представляет собой пример первичного антифосфолипидного синдрома, приведшего к разнообразным клиническим проявлениям, в основе которых лежит гиперкоагуляция: самопроизвольные аборты на ранних сроках, рецидивирующие тромбозы крупных сосудов и микрососудистого русла.

Несвоевременная диагностика АФС, нерегулярный приём антитромботической терапии, самостоятельное изменение режима и дозировки препаратов, отсутствие приверженности больной к лечению и рекомендациям врача явились причиной тромбозов и тромбоэмболических осложнений, вследствие чего в анамнезе имели место такие жизнеугрожающие состояния, как тромбоэмболия лёгочной артерии (ТЭЛА) и острая надпочечниковая недостаточность.

Бессимптомное течение аортальной недостаточности у пациента с подозрением на третичный сифилис

Абиев Тимур Аланович, Кашфутдинова Даяна Ильшатовна

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

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

Недостаточность аортального клапана (АН) может быть обусловлена поражением самого клапана, корня и восходящего отдела аорты. К относительно редким причинам недостаточности АН относят кардиоваскулярный сифилис, который может также поражать миокард и коронарные артерии.

Пациент М., 49 лет, госпитализирован с жалобами на жгучие боли в грудной клетке без связи с физической нагрузкой, с иррациацией в шею и эпигастральную область, купирующиеся самопроизвольно, малопродуктивный кашель, усиливающийся в положении лежа, одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, слабость. Употребление алкоголя, наркотиков, венерические, хронические заболевания в анамнезе отрицает. Месяц назад отметил появление кашля, затем – прогрессирование одышки, за неделю до госпитализации – боли вышеуказанного характера. При осмотре: периферических отеков нет. ИМТ 21 кг/м2. В легких дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. ЧДД 22 в минуту в покое. Верхушечный толчок смещен влево и вниз. II тон над аортой ослаблен, выслушивается низкочастотный дующий протодиастолический шум 3 градации во II межреберье справа с проведением на верхушку сердца. АД 117 и 54 мм.рт.ст., ЧСС110 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Темп диуреза сохранен, моча светлая. По данным лабораторных исследований: лейкоцитоз 14,6×10^{9}/л за счет нейтрофилов (10,7×10^{9}/л); повышение сывороточных маркеров цитолиза (АЛТ 612 МЕ/л, АСТ 974 МЕ/л; ГГТП 212 МЕ/л при нормальном уровне ЩФ и альфа-амилазы), общий билирубин 25,2 мкмоль/л, креатинин 265 мкмоль/л, мочевина 16,2 ммоль/л, СРБ 25 мг/л, тропонин Т 0,47 мкг/л без динамики, NT-pro-BNP 8630 пг/мл, уровни липидов сыворотки в пределах нормы; МНО 1,71, D-димер 6786 мкг/л; протеинурия 3 г/л. ЭКГ: синусовая тахикардия, ЧСС 93 в минуту, признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ). При дуплексном сканировании вен нижних конечностей и КТ-ангиографии патологии не выявлено. При трансторакальной и чреспищеводной ЭХОКГ – снижение ФВ до 18% за счет диффузного гипокинеза ЛЖ с его эксцентрической гипертрофией и выраженной дилатацией (КДО 240 мл). Створки 3-х створчатого аортального клапана (АК) кальцинированы, визуализируется аортальная регургитация III ст. широким потоком, градиент на АК 13,4/6,6 мм.рт.ст., аорта в восходящем отделе 4,29 см. У пациента выявлены антитела к *Treponema pallidum*, положительная реакция микропреципитации к кардиолипиновому антигену в высоком титре. Сдан анализ на РИБТ.

Состояние пациента расценено как хроническая АН вследствие вероятного кардиоваскулярного сифилиса с поражением аорты и аортального клапана, осложненная развитием острой декомпенсации ХСН со снижением ФВ ЛЖ, ишемическим гепатитом, ОПП. В настоящее время на фоне проводимой терапии фуросемидом 40 мг, бисопрололом 1,25 мг, гепарином достигнута положительная динамика в виде уменьшения одышки, роста ФВ до 36%, снижения ферментов цитолиза, улучшения функции почек.

Таким образом, у пациентов с АН в круг дифференциальной диагностики причинных факторов поражения аортального клапана необходимо включать сифилитическое поражение АК и аорты, особенно у пациентов молодого и среднего возраста.

Болезнь Стилла у взрослых под маской аллергической реакции

Мелинковская Наталья Геннадьевна, Гаврилов Евгений Викторович

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

Научные руководители: Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент; Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент. ГБУЗ «ГКБ № 15 им. О.М.Филатова ДЗМ», ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент Ш., 44 года, поступил 26.09.19 в ревматологическое отделение ГКБ № 15 им. О.И. Филатова с жалобами

на боль в плечевых и тазобедренных суставах, отечность кистей рук, лица и шеи, повышение температуры до 38,3°С, боль в горле, высыпания по типу крапивницы на лице, шее, нижних и верхних конечностях.

Анамнез заболевания: 22.09.19 на фоне приема Циклоферона в области паховых складок и подмышечных впадин появилась уртикарная зудящая сыпь, которая купировалась приемом Супрастина. На следующий день высыпания возникли снова, появилась отечность лица, верхних и нижних конечностей. Самостоятельно купировал симптомы инфузией 8 мг дексаметазона.

Резкое ухудшение состояния 26.09.19, когда вышеуказанные проявления возобновились; присоединилась выраженная боль в плечевых и тазобедренных суставах, усиливающаяся при движении; боль в горле, температура тела повысилась до 38,3°С. В связи с выраженностью и невозможностью самостоятельно купировать болевой синдром, пациент был госпитализирован.

На момент поступления: состояние средней тяжести, сознание ясное, положение активное. Лихорадка 38,5°С. Кожные покровы гиперемированы и отечны в области лица, шеи и кистей рук, наблюдались высыпания по типу крапивницы на внутренней поверхности бедер. Симптом Кёбнера положительный. Подчелюстные лимфоузлы увеличены до 1 см, безболезненны при пальпации. Плечевые суставы несколько отечны, болезненны при пальпации, гиперемии над областью суставов не отмечалось. Суставы запястья, мелкие суставы кистей рук отечны и болезненны при пальпации, больше слева. Остальные системы органов без видимой патологии. При проведении лабораторных и инструментальных исследований были отмечены следующие отклонения: в ОАК повышение Hb до 172 г/л, RBC – 5,8 × 10^{12}/л; WBC 14,3 × 10^{9}/л за счет гранулоцитов, относительная лимфопения 13,1%; в ОАМ суточный белок – 0,29 г/сут; в Б/Х крови: С-РБ – 196 мг/л, Fe – 2,9 мкмоль/л, ферритин сыворотки – 459,0 нг/мл. При проведении анализа на наличие АЦЦП, АНА, АТ к нативной ДНК, IgG скрининга результаты в пределах нормы. Были выявлены УЗ-признаки гепатомегалии и УЗ-признаки регионарной аксиллярной лимфаденопатии. На КТ ОГК была выявлена количественная медиастинальная и аксиллярная лимфаденопатия. В целях дифференциальной диагностики с поражением щитовидной железы был проведен анализ крови на Т3, Т4, ТТГ: значения в пределах нормы. В связи с исключением гематологических (лимфомы) и инфекционных заболеваний и учитывая наличие больших (артралгия, транзиторная эритема, фарингит, гранулоцитоз ≥ 80%) и малых (макулопапулезная сыпь, WBC >10X10^{9}/л) диагностических критериев по Fautrel (2002), а также больших (типичная сыпь, WBC ≥ 10X10^{9}/л) и малых (фарингит, лимфаденопатия, отрицательные РФ и АНА) диагностических критериев по Yamaguchi (1992) больному был выставлен основной диагноз «недифференцированный полиартрит, болезнь Стилла у взрослых».

На фоне проведенной терапии (р-р преднизолона 120 мг в/в капельно, р-р NaCl 0,9% 500 мл в/в капельно, р-р кеторола 2 мл в/м) был получен быстрый положительный эффект: регресс лабораторных показателей (С-РБ 75 мг/л, WBC 12X10^{9}/л) и нормализация клинической картины (исчезновение артралгий, сыпи, кожного зуда, отечности шеи, лица, конечностей). Лихорадка длилась 2 дня.

Сложности в постановке диагноза обусловлены несколькими факторами. Изначально наличие отечности, зудящих кожной сыпи по типу крапивницы были приняты за побочную аллергическую реакцию на препарат «Циклоферон».

Болезнь Фабри

Чалдышев Михаил Викторович, Коротков Александр Эдуардович, Клыкова Мария Сергеевна

ВО «Волгоградский государственный медицинский университет»

Научные руководители: Амелина Анна Андреевна. ГБУЗ «ВОКБ № 1»

Болезнь Фабри – болезнь накопления, связанная с врожденным дефицитом α-галактозидазы в результате мутации в гене GLA. Дефицит обусловливает невозможность катаболизма сфинголипидов (Lyso-GL-3), накопившихся в лизосомах, лизосомальную дисфункцию, фиброз и ишемию тканей. Частота встречаемости: 50-100 на 1 млн населения. Тип наследования: Х-сцепленное доминантное с неполной пенетрантностью у женщин. Это обусловливает более позднее начало заболевания и более легкое, чем у мужчин, течение. Клинические проявления характеризуются нейропатическими болями конечностей, поражениями почек, сердца, сосудов сетчатки и катарактой, прогрессирующим снижением слуха, повышенным риском возникновения инсульта.

Больная Л., 66 лет, поступила в ГБУЗ ВОКБ № 1 25.10.2017 по поводу жалоб на периодические головные боли, боли в конечностях, преимущественно в кистях. В детстве часто болела ОРЗ, страдает хроническим бронхитом. С 2009 г. испытывает боли в правой руке при отведении и фиксации, что усложняет качество жизни. Мерцательная аритмия с 1980 г., АГ ст. 2 риск 2 с 1990 г. В 2001 г. перенесла мелкоочаговый ИМ. 04.2010 ощущения перебоев в работе сердца усилились, при обследовании выявлена АВ-блокада II-III стадии. В 2012 г. – постановка ЭКС после скриннингового обнаружения брадикардии (30 ударов в минуту). С 2010 г. – снижение зрения на правом глазу, в 2015 выявлена воронковидная кератопатия, в 2018 – катаракта левого глаза. 03.2018 г. замена хрусталика левого глаза, постановка ИОЛ. 20.03.18 проходила обследование в клиническом центре МГМУ им. И.М. Сеченова. На основании ферментного анализа, снижение активности α-галактозидазы до 54,6 pmol/spot20h, повышение активности уровня lysoGb3 до 12,6 нг/мл, и генетического анализа, мутация в гене GLA, диагностирована болезнь Фабри.

Окончательный диагноз: болезнь Фабри, поражение периферической нервной системы (дистальная сенсорная полинейропатия), сердца (нарушение проводимости, АВ-блокада II-III ст., АГ ст. 2 риск 3, имплантация ЭКС от 08.08.2012, гипертрофия миокарда), почек (ХБП, кисты), центральной нервной системы (церебральная микроангиопатия), органов зрения (воронковидная кератопатия правого глаза, катаракта левого глаза). В качестве ферментозаместительного лечения больной Л. назначено внутривенное введение 35 мг р-ра фабразима, длительность 3 часа, кратность – 1 раз в 14 дней. С 15.03.2019 из-за отсутствия побочных эффектов и проживания пациентки в сельской местности внесены корректировки в лечение: госпитализация каждые 2 недели в ГБУЗ ВОКБ № 1 с целью двухдневного лечения фабразимом. Для лечения осложнений заболевания больная Л. по назначению лечащего врача-невролога принимает аторвастатин 20 мг – 2 раза в день, бисопролол – 5 мг, 2 раза в день, ацекардол – 100 мг,

1 раз в день. С 15.10.2019 для купирования головных болей – ибупрофен 200 мг – однократно.

Бронхообструктивный синдром как следствие контаминации Entamoeba spp.

Цурская Дарья Дмитриевна, Шипикова Ольга Павловна

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

Научные руководители: Юдин Александр Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, ГБУЗ ГКБ 24 ДЗМ

Больной Н., 42 года. 13.06.2018 поступил в стационар с жалобами на длительный приступообразный кашель с отхождением вязкой желто-зелёной мокроты, приступы свистящего дыхания, одышку при физической нагрузке, слабость.

Приступы кашля беспокоят в течение 4 лет, продолжаясь до 4 недель не менее 2-х раз в год, иногда кашель исчезает после отхаркивания гнойной мокроты в небольшом количестве. Наблюдался пульмонологами, аллергологом. В периоды обострения отмечает одышку при обычной физической нагрузке. В течение последних 2 лет в приступный период использует симбикорт 4,5/160 по 1 вдоху 2 р/сут. Не курит, профессиональных вредностей нет.

В мае 2018 г. обращался за медицинской помощью по поводу тех же жалоб. После проведения ФВД, КТ грудной клетки установлен диагноз: «Подострый бронхит. Нельзя исключить пневмонию всредней доле правого лёгкого». Принимал левофлоксацин, эртапенем, спиолто, флуимуцил без существенного эффекта.

Физикальное исследование: Перкуторный звук коробочный. В лёгких дыхание везикулярное, проводится во все отделы. Выслушиваются свистящие хрипы различного тембра над боковыми отделами лёгких справа, меняющие свой тембр после откашливания. SpO_2 94%, ЧД 19 в мин. ПСВ 320 л/мин. Температура 36,5°С.

Гемоглобин 175 г/л; эритроциты $5{,}77\times10^{12}$/л; лейкоциты $6{,}9\times10^{9}$/л; палочкоядерные – 1% эозинофилы 7,40 %; лимфоциты $1{,}9\times10^{9}$/л; СОЭ 22 мм/час; общий IgE – 142 Ед/мл (норма 20-100). Эозинофильный катионный белок (ECP) 74,40 нг/мл (норма 0,0-24,0). ФВД: ЖЕЛ 7,45 л (134,9%), ФЖЕЛ 6,84 л (129,5%), ОФВ1 5,72 л (133,6%), ИТ (76,80%), ПОС 13,22 л/с (135,6%). Проба с фенотеролом отрицательная, снижение ОФВ1 на 140 мл (2,37% от исходного значения).

МСКТ грудной клетки: картина эндобронхиального объемного образования (сгусток гноя) бифуркации правого главного бронха с распространением в просвет среднедолевого бронха с формированием частичного ателектаза средней доли правого легкого.

Бронхоскопия не выявила органической патологии. В БАЛ эозинофилия до 75%, а также повышение уровня ECP, в нативных препаратах выявлено недифференцированное патологические цисты (споры микроорганизмов, похожих на простейших типа Amebozoa).

При детальном расспросе пациента выяснилось, что 4 года назад, находясь в Турции на отдыхе, он поперхнулся водой из бассейна. Последнее время отмечал эпизодически спонтанное вздутие живота, диарею.

В анализе кала также выявлены цисты амёб.

Диагноз: Контаминация Entamoeba spp. Хронический слизисто-гнойный бронхит, обострение. Внебольничная очаговая пневмония в средней доле правого лёгкого, лёгкое течение. Интоксикация. Обструктивный синдром. Дыхательная недостаточность I ст. mMRC 1 ст.

Начато лечение орнидазолом (500 мг 1 т 2 р/сут, 10 дней), продолжалось комбинированное антибактериальное лечение (линезолид 600 мг 2 р/сут в/в + цефепим 2,0 2 р/сут в/в).

На фоне проводимой терапии состояние значительно улучшилось: уменьшилась гнойность мокроты, ее количество. Прием препаратов продолжен амбулаторно (спиолто-респимат, небулизация пульмикорта, вентолин при приступах удушья). При длительном наблюдении приступов удушья нет, интенсивность кашля значительно уменьшилась, увеличилась толерантность к физической нагрузке.

Случай демонстрирует сложности дифференцирования редкой причины синдрома бронхообструкции – аспирации простейших типа Entamoeba. Своевременное уточнение причины синдрома средней доли могло бы ускорить установление правильного диагноза.

Вегенер против онкологии. Операция или гормоны?

Розанова Надежда Александровна

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

Научные руководители: Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Ошибки в постановке диагноза встречаются в клинической практике и каждая такая ошибка может стоить пациенту жизни.

История заболевания. Пациентка В., 70 лет, в мае 2018 года появилось першение в горле, болезненность в ушах, выраженная осиплость голоса, проходила лечение у ЛОР врача с некоторым положительным эффектом. В августе 2018 отмечала приступ одышки, купирован самостоятельно. В сентябре приступ повторился, госпитализирована бригадой СМП в ЛОР отделение ГКБ им Жадкевича. Биопсия гортани – морфологическая картина не позволяет исключить злокачественную опухоль, ИГХ – в биоптате картина хронического воспалительного инфильтрата. Наблюдалась в ОКД№ 1 где 31.10.18 предварительный диагноз: Рак гортани с поражением подскладчатого отдела и распространение на трахею, cT3NXMO, стадия не уст. II кл. группа. Двусторонний парез гортани. Стеноз гортани 2 ст. Лечение дексаметазоном с некоторым положительным эффектом. 14.11.18 повторный приступ удушья, направлена в ГКБ № 29 где 14.11.18 установлена трахеостома, 20.11.18 взята биопсия подскладочного отдела гортани. Выписана с аналогичным диагнозом. Обследовалась в онкологическом отделении ГКБ № 62, диагноз подтвержден. С середины ноября до начала декабря 2018 г у пациентки отмечалось повышение температуры тела до фибрильных значений, в связи, с чем с 04.12.18 по 14.12.18 находилась на лечении в ГБУЗ МО КГБ№ 1 где выставлен и подтвержден диагноз Гранулематоз Вегенера. На фоне терапии глюкокортикоидами состояние значительно улучшилось, деканюлирована, голос восстановился, клиника одышки не отмечается, температура нормализовалась.

Далее неоднократно госпитализирована в ГБУЗ МО КГБ № 1 с целью лечения в ревматологическом отделении.

Последняя госпитализация с 20.09.19 по 24.09.19 с диагнозом: Гранулематоз с полиангиитом (антинуклеарный фактор – 1: 320), с вовлечением верхних и нижних дыхательных путей: эрозивный трахеит, двусторонний парез

гортани, стеноз гортани, трахеостома от 14.11.18 г., ларингит, инфильтративные изменения в нижней доле правого легкого. Узловое образование в S6 левого легкого с признаками частичного регресса от 20.09.19 г., васкулит кожи, конъюнктивит, с системными проявлениями (лихорадка) – в анамнезе. Лечение глюкокортикоидами, в том числе в сверхвысоких дозах, циклофосфамидом от 14.12.18 г. по 17.05.19 г. Инициация лечения ретуксимаб с 17.06.19 г.

Гранулематоз Вегенера – гигантоклеточный гранулематознонекротизирующий васкулит, ассоциированный с выработкой аутоантител и характеризующийся сочетанным воспалительным поражением нескольких органов. Является редким заболеванием, заболеваемость 3–12 на 1 млн человек. Прогноз заболевания зависит от стадии болезни и времени начатой терапии. Но, несмотря на то, что терапия была назначена только через 7 месяцев после проявления первых симптомов заболевания, наступила и сохраняется стойкая клиническая ремиссия.

Данный клинический случай демонстрирует позднюю диагностику Гранулематоза Вегенера, позднее начало лечения, однако, наступление стойкой и продолжительной ремиссии. Только комплексный подход к осмотру, диагностике и лечению позволяет определить точный клинический диагноз, односторонность мнения не ведет к успеху лечения пациента. Поздняя диагностика и отсутствие лечения Гранулематоза Вегенера, как правило, ассоциирована с неблагоприятным прогнозом.

Геморрагическая сыпь. Что за ней скрывается? Криоглобулинемический васкулит или геморрагический? Клинический случай из практики

Нагуслаева Александра Андреевна, Шмонов Сергей Михайлович

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

Научные руководители: Гордеев Иван Геннадьевич – д.м.н., профессор; Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Несмотря на многолетний опыт изучения и массив исследований, изучение системных проявлений различных видов васкулитов по-прежнему представляет теоретический и практический интерес для врачей-клиницистов. Связано это в первую очередь со сложностью дифференциальной диагностики, трудностью верификации диагноза на основании только клинических симптомов, а также потребностью в использовании большого спектра диагностических приёмов. Показательным является клинический случай, наблюдаемый нами и описанный ниже.

Пациент К. 59 лет поступил в ревматологическое отделение ГКБ № 15 им. О. М. Филатова с жалобами на мелкоточечную сыпь на стопах, голенях, бедрах, предплечьях, ягодицах, животе и правом боку, выраженные боли в суставах, рвоту, боли в животе, вздутие живота, отсутствие стула, отсутствие аппетита, слабость.

Из анамнеза известно, что впервые жалобы появились в августе 2019 года, когда после отпуска в Крыму появились мелточечные высыпания и отёк нижних конечностей, диффузные боли в животе с выраженным метеоризмом. С подозрением на энтеровирусную инфекцию был госпитализирован в КИБ № 1, симптоматическая терапия без эффекта, после чего пациент самовольно покинул отделение.

После стационара состояние продолжало ухудшаться, появились боли в суставах конечностей, появилось «побеление», в связи с чем был вновь госпитализирован в стационар ГКБ им. Демихова, где был проконсультирован врачом инфекционистом, впервые выявлен хронический гепатит С, признаки нарушения функции почек, ревматологом поставлен предварительный диагноз Геморрагический васкулит с поражением почек и кожи.

В начале октября был переведен в ГКБ № 15 им. Филатова в ревматологическое отделение. Проведена лабораторная и инструментальная дианостика: выявлено снижение гемоглобина – 104 г/л, эритроцитов – 3.3 х 10^{12}/л, гематокрита – 0.32 л/л, лимфоцитов – 10%. Повышение лейкоцитов 12.5 х 10^{9}/л, нейтрофилов – 86%. Повышение мочевины – 51.7 ммоль/л, креатинина – 624.6 мкмоль/л, мочевой кислоты – 677 мкмоль/л, АЛТ – 51 ед/л, АСТ – 55 ед/л, ЩФ – 282 Ед/л, ГГТП – 191 Ед/л,л глюкозы – 7.7 мМоль/л, СРБ 34 мг/л. РФ – 43.9. Иммуноглобулин А – 660.30 мг/дл. Исследование на вирус гепатита С: РНК HCV количественно 6.7. Криоглобулины – 5%. Биопсия почек – Фокальный пролиферативный и некротизизирующий гломерулонефрит с 14% фиброзно-клеточных полулуний.

Поставлен диагноз: Криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с гепатитом С с суставным, почечным и кожным синдромом. Проводилось лечение метилпреднизолоном 4 мг 12 таб в 2 приема., циклофосфамидом 500 мг в/в, был трижды проведён плазмаферез. В связи с прогрессированием почечной недостаточности был проведен гемодиализ. На фоне проводимой комплексной терапии состояние с положительной динамикой, несмотря на факт поздней диагностики и осложнения в виде поражения почек.

Приведённый клинический случай показывает сложность дифференциальной диагностики системных васкулитов, что подтверждает необходимость совершенствования диагностических и терапевтических подходов в ведении таких пациентов для ускорения процесса постановки диагноза и профилактики жизнеугрожающих осложнений.

Дебют гипертрофической кардиомиопатии, ассоциированной с редкой мутацией в гене MYBPC3, в пожилом возрасте

Гавриленко Екатерина Геннадиевна[1], Заклязьминская Елена Валерьевна[2], Раджабова Гюльнара Магомедовна[3], Устюжанин Дмитрий Владимирович[4], Степанова Елена Александровна[5]

[1]ФГАОУ ВО Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ООО «Центр Молекулярной Генетики», [3]ФГБНУ «Российский Научный Центр Хирургии им. акад. Б.В. Петровского, [4]ФГБУ Национальный Медицинский Исследовательский Центр Кардиологии МЗ РФ, [5]ГБУЗ Городская Клиническая Больница им. В.М. Буянова ДЗМ

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

Цель работы – показать сложность дифференциальной диагностики первичных и вторичных форм гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) и роль генетического тестирования в уточнении диагноза.

Пациент 63 лет с 2011 г. страдал артериальной гипертонией с максимальными цифрами АД 170/100 мм рт.ст.,

адекватно не лечился. Инфаркт миокарда, инсульт в анамнезе отрицает. С января 2018 г. стала беспокоить одышка при подъеме на 2 этаж, подъеме тяжестей, удушье в ночные часы, отеки голеней, стоп, в связи с которыми обратился к врачу. На ЭКГ отмечен низкий вольтаж комплексов QRS в отведениях II, avR, avF, отсутствие адекватного нарастания амплитуды зубца r в V1-3. При эхокардиографии выявлено утолщение межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка (ЛЖ) до 1,9 см со снижением фракции выброса (ФВ) ЛЖ до 38%, рестриктивный тип диастолической дисфункции (E/Em=16), дилатация левого и правого предсердий, умеренная легочная гипертензия (СДЛА=45-50 мм рт.ст.), умеренное количество жидкости в перикарде (150 мл), обструкции выходного отдела левого желудочка не выявлено.

По данным 3D ЭхоКГ, визуализируются множественные гиперэхогенные включения в толще миокарда ЛЖ и ПЖ. При МРТ сердца выявлена картина, типичная для амилоидоза сердца: диффузное субэндокардиальное контрастирование миокарда обоих желудочков при отсутствии нарушения локальной сократимости, гипертрофия миокарда ЛЖ во всех сегментах, гидроперикард. С целью верификации амилоидоза была проведена биопсия кожи и подкожно-жировой клетчатки – результат отрицательный. При генетическом исследовании мутаций в гене TTR, ответственных за TTR-амилоидоз выявлено не было. При секвенировании 10 генов, кодирующих саркомерные белки миокарда, в гене MYBPC3 была выявлена известная мутация c.3197C>G (p.Pro1066Arg) в гетерозиготном состоянии, ранее описанная у больных с ГКМП славянского происхождения. Таким образом, диагноз первичной ГКМП молекулярно-генетическими методами у пробанда был подтвержден.

Каскадный семейный скрининг на носительство мутации не проводился (мать пациента умерла в возрасте 75 лет от сердечной недостаточности, сын скончался от несчастного случая за полгода до обращения пациента).

При ряде мутаций в гене MYBPC3 было показано нарушение процессов аутофагии, что может приводить к накоплению амилоид-подобных включений в кардиомиоцитах.

15.02.2019 пациент перенёс остановку кровообращения с успешными реанимационными мероприятиями. С целью вторичной профилактики внезапной сердечной смерти 22.02.2019 г. проведена имплантация однокамерного кардиовертера-дефибриллятора. Назначены периндоприл 2 мг, торасемид 10 мг, спиронолактон 50 мг, амиодарон 400 мг, бисопролол 2,5 мг. Несмотря на проводимую терапию, пациент скончался в июне 2019 г. от прогрессирующей сердечной недостаточности.

Обсуждение: На основании имеющихся данных у пациента имела место ГКМП M(H)O(H)G(AD)E(G-DN[MYBPC3;chr11: g.473548G>C])S(C-IV). Наиболее вероятной причиной гипертрофии миокарда явилась мутация p.Pro1066Arg в гене MYBPC3. Примечательно, что у пациента, кроме выраженной гипертрофии миокарда, наблюдались МРТ-признаки болезней накопления, что потребовало дифференциальной диагностики с амилоидозом.

Заключение. Представленный клинический случай показывает сложность дифференциальной диагностики первичных и вторичных форм гипертрофической кардиомиопатии, которая требует участия мультидисциплинарной команды.

Декомпенсированный врожденный порок сердца (ВПС) у пациентки 60 лет как причина хронической сердечной недостаточности (ХСН), рефрактерной к проводимой терапии

Хетагова Кристина Вартановна[1], Джафарова Зарема Болатовна[2], Батракова Елена Павловна[2], Анастасян Галина Артемовна[2]

[1]ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), [2]УКБ № 4 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М Сеченова

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

Пациентка 60 лет, поступила в отделение кардиологии УКБ№ 4 Первого МГМУ им И.М. Сеченова с явлениями декомпенсации ХСН, в виде общей слабости, одышки в покое, отеков ног с лимфореей, увеличения объема живота.

Пациентка, с юности страдающая выраженным ожирением, курящая (индекс курильщика >30), в течение длительного времени отмечает эпизоды повышения АД до 300/140 мм рт. ст., адаптирована к 160/90 мм рт.ст., в последнее время склонна к гипотонии 90-100/60 мм рт.ст. В 2008 г. без четкой связи с нагрузкой появились боли за грудиной, сопровождающиеся одышкой и сердцебиением (на ЭКГ – пароксизмы ФП). При диагностической КАГ у больной с ФР ИБС (курение, артериальная гипертензия 3 ст., ожирение 3 ст. с развитием НТУ и СД 2 типа), не выявлено гемодинамически значимых стенозов, однако при анализе вентрикулографии был диагностирован ВПС: крупный дефект МПП (до 3см) и множество мелких со сбросом крови слева направо, а также расширение правых отделов сердца и признаки высокой легочной гипертензии (ЛГ). Оперативное лечение ВПС эндоваскулярной имплантацией окклюдера не представлялось возможным из-за анатомических особенностей дефекта, а проведение операции на открытом сердце сопряжено с высоким интраоперационным риском, в связи с чем назначена консервативная терапия ЛГ силденафилом 20 мг 3 р/сут, которую пациентка прекратила из-за развития побочных эффектов. При осмотре: состояние тяжелое. Анасарка. Массивные отеки ног с лимфореей. ИМТ 47,05 кг/м2. ЧДД 25 в минуту. В легких дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах. Sat 88%. Тоны сердца глухие, ритм неправильный, ФП 100 уд/мин, дефицит пульса 20 уд/мин. АД 100/60 мм рт ст. Живот увеличен за счет ПЖК и асцита. По данным лабораторных исследований: вторичный эритроцитоз 5,57 $x10^{12}$/л, Hb 152 г/л, глюкоза 12,1 ммоль/л, креатинин 134,1 мкмоль/л, тропонин <50 нг/л. При рентгенографии ОГК: Выраженная легочная гипертензия. Признаки интерстициального отека легких. Эмфизема. Кардиомегалия. На ЭКГ: ФП, БПНПГ. ЭХО-КГ: ВПС: дефект МПП со сбросом слева направо. Значительное расширение правых отделов сердца, ствола ЛА. ГПЖ. ФВ ПЖ 20%. Тяжелая недостаточность ТК. ЛГ: СДЛА 98-100 мм рт. ст. Концентрическая ГЛЖ. ФВ ЛЖ 55%.

Стало очевидным, что причиной тяжелой, преимущественно правожелудочковой ХСН у больной с «классическими» сердечно-сосудистыми ФР явился декомпенсированный ВПС, диагностированный в возрасте 50 лет. На фоне проводимой терапии диуретиками, бета-адреноблокаторами, верошпироном, ингибиторами АПФ, нитратами, антикоагулянтами состояние больной несколько улучши-

лось, оставаясь тяжелым, добиться полного регресса явлений ХСН не представлялось возможным.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует редкую причину ХСН – ВПС, диагностированный в возрасте 50 лет. Дефект МПП составляет около 7,1-8,7% от всех ВПС, у взрослых часто манифестирует ФП, выявленной и у нашей пациентки. Клиническую проблемой являются анатомические особенности дефекта, препятствующие его хирургической коррекции.

Диагноз: от ОРВИ до амёбиаза

Мухутдинова Гузель Зуферовна, Сёмина Дарья Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Чернобровкина Татьяна Яковлевна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Больной Т., 38 лет поступил в ИКБ № 3 19.12.2006 с жалобами на повышение t тела до 39°С, озноб, кашель, першение в горле, слабость и боль в правом плечевом суставе, в правой половине грудной клетки. Эпидемиологический анамнез: проживает в г. Москва, выезжал в Египет с 17 по 25.11.2006 г. Заболевание связывает с переохлаждением, считает себя больным с 15.12., когда появились вышеуказанные жалобы.

При осмотре: t тела 39,5°С, зев гиперемирован, печень выступает на 4 см из-под края рёберной дуги, безболезненная. Ограничение движений в правом плечевом суставе. В лёгких дыхание жёсткое, единичные сухие хрипы справа. Со стороны остальных органов и систем органов отклонения от нормы не выявлены.

При дообследовании: ОАК – лейкоциты 25,8 × 10^9/л, СОЭ 45 мм/ч, эритроциты 5,0х10^9/л; Б/х крови – АЛТ 72 Ед/л, АСТ 42 Ед/л. Rg-графия органов грудной клетки и правого плечевого сустава – без особенностей. Rg-графия грудной клетки и правого плечевого сустава: без особенностей.

Паиценту поставлен диагноз: ОРВИ. Правостороння нижнедолевая пневмония. Артрозо-артрит правого плечевого сустава. Назначен Цефазолин 1,0х2р/сутки в/м и симптоматическая терапия.

На фоне антибиотикотерапии t тела с 19-22.12 не снижается. Принимается о решение о назначении Цефтриаксона 1,0х2р/сутки в/в и Ципрофлоксацина 0,1 × 2р/сутки в/в. Анализы на ВИЧ, малярию, брюшной тиф – отрицательные.

10-е сутки заболевания (24.12): t тела снизилась до 36,9°С, терапию антибиотиками продолжают. Однако появляются жалобы на боли в животе, жидкий стул с примесью крови и слизи до 4 раз в день, усиливаются боли в правой половине грудной клетки и правом плечевом суставе. Указанные жалобы прогрессируют в период с 24-26.12. Живот болезненный в правом подреберье, печень выступает на 3-5 см из-под края рёберной дуги, перитонеальных симптомов нет. УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия,печень +3 см. ОАК – лейкоциты 40,3х10^9/л, СОЭ 53 мм/ч, эритроциты 4,1х10^9/л; Б/х крови – АЛТ 170 Ед/л, АСТ 114 Ед/л.

Для верификации этиологии увеличения печени был проведен лабораторно-инструментальный диагностический поиск с целью исключения основных причин гепатомегалии: онкологическое заболевание, гепатит, цирроз – не подтвердились.

По данным КТ гепатобилиарной зоны: в верхних сегментах правой доли печени овальное образование, размерами 144х99х90 мм, требующее дифференциальной диагностики между вторичным и паразитарным поражением; циркулярное утолщение стенки правого изгиба поперечно-ободочной кишки. Правосторонний плеврит. Колоноскопия: в области печеночного изгиба слизистая с массивными глубокими язвами, наложением слизи, гноя, фиксированными складками слизистой; на слизистой прямой кишки плоские неглубокие язвы размерами до 7 мм; эндоскопическая картина может соответствовать амёбному поражению кишки. Для подтверждения диагноза проведено серологическое исследование крови на АТ к возбудителю амёбиаза – АТ обнаружены (результат положительный). Диагноз амёбиаза подтверждён. Больной переведён в ГКБ № 15 для пункционно-дренажного лечения абсцесса.

С учётом эпиданамнеза (пациент пребывал в Египте, являющемся эндемичным для амебиаза районом) поставлен окончательный диагноз: Амёбиаз кишечника, амёбный абсцесс правой доли печени. Реактивный правосторонний плеврит.

Данный клинический случай наглядно демонстрирует ключевую роль эпидемиологического анамнеза в постановке верного диагноза, особенно при продолжительной лихорадке неясного генеза.

Иммуноопосредованное поражение ЦНС у молодой женщины – случай из практики

Горностаева Наталья Александровна

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

Научные руководители: Новикова Анна Владимировна. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Миелопатия – синдром, который встречается при демиелинизирующих, инфекционных, неопластических, сосудистых и ревматических заболеваниях. В их структуре не более 3% случаев поражения спинного мозга приходится на системную красную волчанку (СКВ). Клиническая картина СКВ в большинстве случаев предшествует появлению неврологической симптоматики. Однако спинальный синдром может стать первым проявлением заболевания.

Приводим клинический пример миелопатии у молодой женщины, являющейся первым и ведущим проявлением волчанки.

Пациентка И.,41 г. С сентября 2016 г. беспокоят асимметричные онемение и слабость в нижних конечностях, нарушение мочеиспускания. На МРТ ЦНС выявлены изменения в подкорковых отделах головного мозга, множественные очаги в спинном мозге на уровне шейного и грудного отделов. Был диагностирован рассеянный склероз. При приеме интерферона бета-1b появились тонические судороги в нижних конечностях, расцененные как побочный эффект. Назначение аксоглатирана – без эффекта. В марте 2017 г. присоединились нечеткость зрения, жжение в ногах, исключен оптикомиелит Девика. Пульс-терапия метилпреднизолоном (МП) без существенного эффекта.

06.17 г. – перестала передвигаться без посторонней помощи, госпитализирована в научный центр неврологии. На МРТ выявлены очаги активного накопления контрастного препарата на шейном уровне спинного мозга. При обследовании – анемия (гемоглобин -115 г/л), лейкопения- 3,9х10^9/л, тромбоцитопения – 175 тыс/мкл, антинуклеарный фактор (АНФ)-1: 1256, снижение уровня С4 фракции комплемента (ур. С4 ф.к.), антитела к двуспиральной ДНК (АТ дсДНК) – отрицательны. Обследование на инфек-

ционные заболевания отрицательно. Заподозрено системное заболевание соединительной ткани. Для подавления миелита проводилась терапия митоксантроном в/в N 3 с 2017 по январь 2019 г. и пульс-терапия МП, отмечалось уменьшение парезов, зон гипестезии, снижение титров АНФ в 2 раза. Дальнейшее проведение терапии прервано в связи с гнойными осложнениями. Появились головокружения, интенсивные боли и судороги в верхних и нижних конечностях, нарушение акта мочеиспускания, лихорадка 37 ºС, артралгии мелких суставов кистей и утренняя скованность, артрит левого голеностопного сустава, эритема кожи правой голени 9 см.

В ревматологическом отделении 52 ГКБ 08.2019 г. впервые выявлены АТ дсДНК – 124.3 Ед/мл, АНФ 1: 2400, снижение ур. С4 ф.к., АНЦА к протеиназе 3 и миелопероксидазе отрицательные, васкулит исключен. 09.19 г. проведено МРТ головного и спинного мозга – очаги активного миелита. Пациентка консультирована на кафедре факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Учитывая наличие клинических (артралгии, лихорадка), гематологических (лейкопения), иммунологических (АНФ, АТ дсДНК, С4 ф.к.) маркеров заболевания и поражения ЦНС (судороги), диагноз СКВ стал достоверным.

Особенность данного случая заключается в том, что первичным и единственным клиническим синдромом на протяжении 3-х лет являлся синдром прогрессирующего миелита с поздним присоединением других проявлений волчанки, в том числе иммунологических. Это явилось причиной трудности постановки диагноза и интерпретации энцефаломиелита в рамках СКВ. Контроль активности заболевания на фоне применения цитостатиков осуществляется на основании оценки активности миелита при МРТ-контрастировании спинного мозга.

Ишемический инсульт по механизму парадоксальной эмболии: фатальное сочетание коагулопатии и открытого овального окна.

Волкова Екатерина Ильинична

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

Научные руководители: Белопасова Анастасия Владимировна – к.м.н. ФГБНУ Научный Центр Неврологии

Парадоксальная тромбоэмболия (ПТЭ) развивается при наличии тромбоза в системе нижней полой вены и сообщения между предсердиями в виде дефекта межпредсердной перегородки или открытого овального окна (ООО). Данный клинический случай является редким случаем сочетания врожденной и приобретенной коагулопатии, приведшей к венозному тромбообразованию, и реализации этого состояния посредством открытого овального окна, что стало причиной развития острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) у женщины молодого возраста.

Пациентка Л. 38 лет 26.06.2019 поступила в ФГБНУ НЦН с жалобами на трудности при произнесении слов, восприятие сложных речевых конструкций, ошибки при письме, головные боли(ГБ) пульсирующего характера с фото- и фонофобией. Со слов пациентки с детства отмечала покалывание в сердце, в 20 лет выявлено ООО. С подросткового возраста страдает мигренью, головные боли купируются суматриптаном. С 2016 г. принимала комбинированный оральный контрацептив (КОК) «Медиана». 12.05.19 г. во время разговора по телефону почувствовала ухудшение самочувствия, развились речевые нарушения по типу сенсо-моторной афазии. Госпитализирована в ГКБ г. Волгоград с диагнозом «ОНМК по ишемическому типу в бассейне левой средней мозговой артерии (СМА)». После выписки для выяснения причины ОНМК обратилась в ФГБНУ НЦН.

При осмотре состояние удовлетворительное. В соматическом статусе обращает внимание варикозное расширение вен нижних конечностей. В неврологическом статусе легкая моторная афазия с сенсорным компоненсом, дисграфия. При инструментальном обследовании: при МРТ головного мозга в левом полушарии головного мозга интракортикально в покрышке теменной доли, верхней височной извилине и коре островковой дольки участок ишемии размерами 3.9х4.1х3.3 см. При ЭхоКГ: гемодинамически незначимое ООО. При контрастном ТКД-мониторинге левой СМА с эмболодетекцией выявлено 4 микроэмболических сигнала в покое и «занавес» – при проведении пробы Вальсальвы, что указывает на наличие значительного шунтирующего кровотока справа налево, вследствие ООО. УЗИ органов малого таза: варикозное расширение вен малого таза. При оценке параметров крови выявлено сочетанное повышение антигена к фактору Виллебранда(vFW) 157,5% (норма 50,0-150,0), фактора VIII – 191,8% (норма 50,0-120,0), что является маркером повышенного тромбогенного риска.

Таким образом, учитывая внезапное развитие очаговой неврологической симптоматики во время активного бодрствования, небольшой размер и корковую локализацию инфаркта, предполагаемым механизмом ОНМК является кардиальная эмболия. Наличие функционально активного ООО, сочетание варикозного расширение вен нижних конечностей и малого таза с протромбогенным состоянием крови (повышение фактора VIII, АГ к ф. Виллебранда в крови, прием КОК), делают механизм пародоксальной эмболии наиболее вероятной причиной развития НМК у больной молодого возраста.

Пациентке проводилась антикоагулянтная (ривароксабан 20 мг/сут), сосудистая, нейрометаболическая терапия, логопедические занятия. 18.07.19 г. выполнена эндоваскулярная имплантация окклюдера в открытое овальное окно. В данный момент на фоне лечения наблюдается положительная динамика в виде улучшения темпа и качества речи, головные боли регрессировали.

Кардиологическая маска болезни Вакеза

Хетагова Кристина Вартановна, Быкова Екатерина Евгеньевна

ПМГМУ им. И.М. Сеченова Оганесян Карина Арсеновна, УКБ № 4 ПМГМУ им. И.М. Сеченова

Научные руководители: Ветлужская Мария Владимировна – к.м.н., доцент; Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент. ПМГМУ им. И.М. Сеченова

Пациент Л., 25 лет, поступил в УКБ № 4 Сеченовского Университета с жалобами на слабость, повышение АД, головную боль и головокружение.

Впервые повышение АД отметил 2 года назад с максимальными цифрами 180/110 мм рт. ст. и эпизодами синкопэ. Назначенную антигипертензивную терапию не принимал. Ухудшение состояния в течение месяца до госпитализации, когда стали нарастать вышеперечисленные жалобы (особенно во время физической нагрузки), что сопровождалось жжением в ладонях и покраснением лица. В связи с повышением АД до 180/100 мм рт. ст. бригадой СМП доставлен

в УКБ№ 4. Вредных привычек нет. Семейный анамнез по сердечно-сосудистым заболеваниям не отягощен.

При осмотре состояние удовлетворительное. ИМТ 28 кг/м2. Гиперемия лица. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 17 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 90 в мин. Границы сердца в пределах нормы. Ps 90 в мин. АД 160/100 мм рт. ст. на обеих руках. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка перкуторно не увеличены.

Для уточнения генеза артериальной гипертензии и синкопэ у молодого пациента проведен стандартный комплекс обследований. В ОАК: Hb-191 г/л, эритр. – 5,83х10^{12}/л, лейк. – 11,3х10^{9}/л, тромб.-181х10^{9}/л, СОЭ 2 мм/ч. В б/х анализе крови, общем анализе мочи патологии не выявлено. Гормоны ЩЖ в пределах нормы. Коагулограмма в норме. Rg ОГК: очаговых и инфильтративных изменений нет, аорта и сосуды без особенностей. УЗДГ сосудов шеи: проходимость хода сосудов не нарушена, асимметрии кровотока нет. УЗИ органов брюшной полости и почек: патологии не выявлено. УЗИ ЩЖ и ЭКГ в пределах нормы. ЭхоКГ: аорта не уплотнена, камеры сердца не расширены, концентрическое ремоделирование миокарда ЛЖ, ФВ ЛЖ 60%.Сцинтиграфия почек с ангиографией: функция почек в пределах нормы. СМАД: днем – систолическая АГ 1 ст. с АД макс 192/114 мм. рт. ст., ночью АД в пределах N, суточный профиль в пределах N. Консультация невролога: патологии не выявлено. Учитывая эритроцитоз, выполнена стернальная пункция, взят анализ крови на эритропоэтин. Миелограмма: выявлена трехлинейная миелопролиферация костного мозга. Эритропоэтин 3,0 мЕД/мл (референс 4.3-29). Таким образом, у молодого пациента с АГ на основании наличия высокого уровня Hb (более 185 г/л), а также данных миелограммы и низкого уровня сывороточного эритропоэтина диагностирована болезнь Вакеза. Пациент направлен на консультацию к гематологу для дообследования и лечения.

Заключение: Клинический случай демонстрирует редкую кардиологическую «маску» орфанного заболевания крови – истинной полицитемии, распространенность которой составляет 1-1.9: 100 000 населения. К сложностям диагностики можно отнести нетипично раннюю манифестацию заболевания (средний возраст дебюта составляет 60-62 года), а также минимальные проявления плеторического синдрома в виде жжения и гиперемии кожи и АГ как следствие компенсаторной реакции сосудистого русла на увеличение вязкости крови.

Клинический случай болезни Бехчета

Антонова Алёна Алексеевна, Петрова Виктория Сергеевна

ВолгГМУ

Научные руководители: Бондаренко Екатерина Александровна. ВолгГМУ

Больная А. 34 года, обратилась к врачу-ревматологу с жалобами на умеренно болезненные узловые образования в области голеней с явлениями «цветения», на болезненные язвы в полости рта, на язвы в области гениталий, на боли в правом голеностопном суставе, на покраснение и боль в глазах.

Из анамнеза жизни – ранее ничем не болела, травмы, операции, прием гормональных препаратов, аллергические реакции – отрицает, двое родов в срок без патологии. Анамнез заболевания – было установлено, что вышеописанные жалобы беспокоят в течение последнего месяца. Наблюдалась у стоматолога и гинеколога, проводился широкий диагностический поиск, исключался инфекционный (вирусный и бактериальный) генез стоматита и язвенного процесса на гениталиях. Эмпирически была назначена антибактериальная терапия – без заметного улучшения. Осмотрена окулистом – выставлен диагноз передний увеит. Больная была консультирована дерматологом, был установлен диагноз узловатая эритема и рекомендована консультация ревматолога.

При осмотре обращают на себя внимания узлы диаметром до 3 см в области передне-боковых поверхностей голеней, соответствующие стадиям созревания и разрешения узловатой эритемы. В полости рта на слизистой оболочке щек были обнаружены афты. В анализах обращало на себя внимание повышение уровня СРБ – 20,7 мг/л, СОЭ по Вестергрену – 48 мм/ч, лейкоцитоз – 11,5х10^{9}/л, тромбоцитоз – 383х10^{9}/л, в остальном показатели крови и мочи без особенностей. Тест патергии положительный.

На основании жалоб, анамнеза, клинической картины, данных лабораторных методов исследования и, опираясь на классификационные критерии ISGBD (1990), был установлен диагноз – Болезнь Бехчета, подострое течение, активность II, рецидивирующий афтозный стоматит, рецидивирующие язвы гениталий, поражение кожи (узловатая эритема), передний увеит.

Назначено лечение: колхицин 1 мг/сут, метпред 12 мг/сут. С началом терапии прекратилось рецидивирование язвенного поражения гениталий, афт в ротовой полости, имеющиеся узлы претерпели обратное развитие. За время наблюдения явления увеита не рецидивировали. При снижении дозы ГК вновь стали рецидивировать язвы в области гениталий, но значительно реже и с меньшим количеством элементов, которые были практически безболезненными. Попытки назначения азатиоприна не дали желаемого эффекта в связи с выраженными побочными явлениями (диарея с примесью слизи и крови). Рецидивы язвенных дефектов гениталий на фоне терапии ГК отмечались 1 раз в 3–4 мес, возникали всякий раз на снижение дозы метипреда, которую, однако, удалось довести до 3 мг (3/4 таблетки) в сутки. В настоящее время наблюдение за больной продолжается.

Представленный нами клинический случай является примером редко встречающегося системного васкулита. Этиология не известна, обсуждаемая гипотеза наследственная предрасположенность. При Болезни Бехчета поражаются артерии и вены разного калибра. Полисиндромность заболевания дает возможность врачам разного профиля столкнуться с данной патологией в своей клинической практике.

Клинический случай герпетиформного дерматита Дюринга у женщины 69 лет

Южакова Ксения Алексеевна, Корчуганова Наталья Павловна, Антонова Алина Алексеевна

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

Научные руководители: Гайдина Татьяна Анатольевна – к.м.н., доцент, Скрипкина Полина Александровна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Герпетиформный дерматит Дюринга – воспалительное заболевание кожи, ассоциированное с глютеновой энтеропатией и характеризующееся полиморфными зудящими

высыпаниями, хроническим рецидивирующим течением, гранулярным отложением IgA в сосочках дермы. Заболевание встречается в любом возрасте, наиболее часто в 30-40 лет.

Пациентка Н., 69 лет, обратилась в клинику с жалобами на выраженный зуд и высыпания, расположенные на коже груди.

Анамнез жизни: пациентка страдает бронхиальной астмой с 37 лет, с данным диагнозом в период от 50 до 65 лет получала системную терапию преднизолоном. На фоне проводимой терапии развился медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. За период терапии пациентка набрала лишний вес с преимущественным отложением жировой ткани в области живота, груди, шеи и лица (кушингоидный тип ожирения 3 степени). К 55 годам стали беспокоить боли в спине, суставах и пояснице, быстрая утомляемость при физических нагрузках. В 62 года был поставлен диагноз лекарственный остеопороз. В возрасте 65 лет пациентка самостоятельно отказалась от гормональной терапии. В 67 лет впервые заметила появление единичных зудящих элементов на коже груди, которые самостоятельно разрешались в течение 3-4 недель. Высыпания носили периодический характер, к врачу не обращалась. Осенью этого года высыпания распространились на кожу груди, спины, верхних и нижних конечностей. Общее состояние ухудшилось: пациентка не могла спать из-за нестерпимого зуда, периодически беспокоили головные боли, повышение температуры до 37°С к вечеру.

Status localis: на коже декольте распространенная полиморфная сыпь в виде сгруппированных папул и пузырей на фоне эритемы. Пузыри напряженные, плотные, при вскрытии вытекает серозное содержимое. На коже спины, верхних и нижних конечностей единичные папулы, экскориации. Йодная проба Ядассона: положительная. Данные основных лабораторных исследований: Hb – 147 г/л, эритроциты – 4.99 х 10^{12}/л, НСТ – 50.8 %, тромбоциты – 244 х10^{9}/л, лейкоциты – 8.96 х 10^{9}/л, эозинофилы – 0.40 х 10^{9}/л, базофилы – 0.04 х10^{9}/л, моноциты – 0.65 х10^{9}/л, лимфоциты – 3.55 х10^{9}/л, СОЭ – 6 мм/час. Общий холестерин – 7,2 ммоль/л, кальций – 2,73 ммоль/л, N-О-стеокальцин – 48,02 нг/мл, щелочная фосфатаза – 84 ЕД/л, витамин D – 21,12 нг/мл. При цитологическом исследовании содержимого пузырей обнаружено 8-12 эозинофилов в поле зрения. Содержание IgA-антител к тканевой трансглютаминазе в сыворотке крови 15,1 Ед/мл. На обзорной рентгенограмме диффузное уменьшение плотности костной ткани. АД на левой руке 145/95 мм.рт.ст. АД на правой руке 140/90 мм.рт.ст.

Диагноз: герпетиформный дерматит Дюринга. Лекарственный остеопороз. Интерметтирующая БА. Гипертензивная болезнь 1 степени.

Лечение: метипред по 4 т. (16мг) утром 10 дн.; кетотифен 1 мг по 1 т. на ночь 1 мес; утром цетрин 10 мг по 1 т. 10 дн.; мезим по 1 т. 3 р/д 1 мес.; строгая безглютеновая диета. Наружно: циндол наносить локально на элементы 1-2 р/д.

Осмотр через месяц: клиническое улучшение.

Осмотр через 2 месяца: пациентка самостоятельно отказалась от гормональной терапии. Появились новые высыпания, усилились субъективные ощущения.

Резюме: клинический случай интересен развитием дерматита Дюринга как внекишечного проявления глютеновой энтеропатии после отмены системной терапии глюкокортикостероидами по поводу интеркуррентного заболевания. Проведение гормональной терапии улучшило качество жизни пациентки, однако тяжелая сопутствующая патология ограничивает ее длительное применение.

Клинический случай госпитальной пневмонии у больного раком легкого

Агишева Эльвира Ринатовна, Баймашев Артур Шамильевич, Симонова Анна Евгеньевна

МГУ им. Н.П. Огарёва, Медицинский институт

Рак легкого остается основной причиной смертности от онкологических заболеваний во всем мире. При этом в легких и тканях, окружающих опухоль, отмечается снижение местного иммунитета, что создает условия для развития различных видов инфекций. В результате этого данная локализация становится благоприятным местом для развития воспаления и параканкрозной пневмонии.

Пациент А., 72 года, госпитализирован в пульмонологическое отделение РКБ с жалобами на повышение температуры тела до 38°С, малопродуктивный кашель, одышку при движении, боль в грудной клетке. Из анамнеза известно, что в 2017 г. у больного обнаружен центральный рак верхней доли левого легкого (IIIb стадия, 3 клиническая группа), после чего было проведено комбинированное химиолучевое лечение и отмечена положительная динамика. Заболел остро, находясь на плановом лечении в кардиологическом отделении районной больницы. Был переведен в пульмонологическое отделение, где принимал цефалоспорины – «Ципрофлоксацин» и «Цефтриаксон», но лечение результатов не принесло.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Аускультативно справа в подлопаточной области выслушивалось бронхиальное дыхание, двухсторонняя подлопаточная крепитация. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 125 уд/мин. АД 140/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Выявлен лейкоцитоз – 16х10^{9}/л, СОЭ – 45 мм/час, СРБ – 54,4 мг/л, серомукоид – 1,71. Рентгенография органов грудной клетки – субтотальная правосторонняя пневмония. УЗИ: в плевральных полостях определяется свободная жидкость объемом до 150 мл. КТ грудной клетки: картина периферического образования верхней доли левого легкого с централизацией и параканкрозными изменениями; признаки интерстициальной пневмонии, лимфоаденопатия средостения вторичного характера. Анализ мокроты на КУМ – отрицательный. Был выставлен диагноз: параканкрозная пневмония слева, ДН 2 степени.

Различные клинические вариации пневмонии затрудняют диагностику заболевания, что особенно характерно для лиц с сопутствующими заболеваниями.

Для лечения был выбран антибактериальный препарат из группы фторхинолонов – левофлоксацин и аминогликозид амикацин. На фоне проводимой терапии отмечалось улучшение самочувствия (температура постепенно нормализовалась, кашель стал продуктивным, уменьшились боли в грудной клетке).

Онкологические заболевания, как известно, редко ограничиваются пределами онкодиспансера. В процессе развития данной патологии возникает ряд осложнений, требующий содействия врачей других специальностей. Поэтому очень важно, чтобы лечение каких-либо патологий на фоне онкозаболевания не составляло труда для врача, демонстрировало грамотный и эффективный союз онколога и, в данном случае, пульмонолога.

Клинический случай кардиомиопатии Такоцубо у пациента старческого возраста

Забельникова Наталья Сергеевна[1], Козырев Сергей Евгеньевич[1], Богданов Альфред Равильевич[2], Кумбатова Анастасия Владимировна[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,
[2]ГБУЗ Городская клиническая больница № 13 ДЗ г. Москвы

Научные руководители: Ахматова Фатима Даутовна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Введение. Кардиомиопатия Такоцубо – синдром апикального баллонирования левого желудочка, характеризующееся стресс-индуцированным гипокинезом верхушечных сегментов миокарда на фоне сохранной сократимости базальных сегментов. У 1–2 % пациентов с подозрением на острый коронарный синдром в дальнейшем выявляется кардиомиопатия Такоцубо, преобладают женщины (85%), средний возраст – 65 лет. Критериями постановки диагноза являются: 1) транзиторная баллоноподобная дилатация верхушки левого желудочка, сопровождающаяся гиперкинезией базальных сегментов; 2) элевация сегмента ST и/или инверсия зубца T на ЭКГ; 3) повышение уровня тропонина; 4) отсутствие ангиографических признаков изменений коронарных артерий, 5) отсутствие феохромоцитомы или миокардита.

Клинический случай. Пациентка Н., 96 лет, госпитализирована в 1 кардиологическое отделение ГКБ № 13 с диагнозом: Острый коронарный синдром с подъемом сегмента ST. Боли за грудиной возникли впервые в жизни после сильного бытового стресса. На догоспитальном этапе была назначена двойная дезагрегантная терапия: ацетилсалициловая кислота и клопидогрел, проводилось обезболивание. При поступлении жалобы на одышку, дискомфорт за грудиной. В анамнезе – гипертоническая болезнь с максимальными цифрами АД 200/100 мм рт ст., достигнутое целевое АД 130/80 мм рт ст. Страдает бронхиальной астмой, контролируемой, хроническим пиелонефритом. При поступлении состояние тяжёлое. При физикальном исследовании органов дыхания: перкуторно – легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – жесткое дыхание, единичные сухие хрипы. При аускультации сердца тоны сердца ритмичные, глухие, шумов нет. ЧСС – 90 уд.мин, АД – 160/90 мм.рт.ст. Желудочно-кишечный тракт и мочеполовая система – без особенностей. На ЭКГ – синусовый ритм, элевация сегмента ST в отведениях I, avL, V2-V6, депрессия сегмента ST в отведениях III, avF. Выполнен экспресс тест на тропонин T: в момент поступления – 502 нг/л, через 9 часов – 302 нг/л (референсные значения 0-50 нг/л). Общий анализ крови и мочи – без патологии. Биохимия крови: холестерин -5,53 ммоль/л, ЛПНП – 2,20 ммоль/л, ЛПВП – 2,56 ммоль/л, триглицериды – 1,46 ммоль/л. СКФ по формуле CKD-EPI = 55 мл/мин/1,73м2. ЭхоКГ размеры сердца: КДО ЛЖ – 63 мл, КСО ЛЖ – 37 мл, ЛП – 46×54 мм, ПП -36 мм, ПЖ -34 мм, ФВ ЛЖ по Симпсону – 41%, акинезия переднего, передне-перегородочного сегментов в апикальном отделе. Регургитация на клапанах: митральная – 1-2 ст, трикуспидальная – 3 ст. Значительная легочная гипертензия – СДЛА 70 мм.рт.ст. Рентгенография органов грудной клетки: застойные явления в малом круге кровообращения. Проведена КАГ: коронарные артерии интактные, кровоток по ПМЖВ, ПКА, ОА – TIMI-III. Была назначена терапия – иАПФ, бета-блокаторы, антагонисты альдостерона. На 21 сутки лечения отмечалась нормализация локальной и глобальной сократимости левого желудочка, ФВ ЛЖ по Симпсону – 63%, уменьшение легочной гипертензии – СДЛА 39 мм.рт. ст. Клинически отмечалось восстановление толерантности к физической нагрузке. На основании клинических данных у больной был выставлен диагноз: Кардиомиопатия Такоцубо. Больная выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового врача.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует развитие стресс-индуцированной кардиомиопатии Такоцубо у пациентки старческого возраста с интактными коронарными артериями и полным восстановлением систолической функции левого желудочка на фоне лечения.

Клинический случай краниофарингиомы

Бочарова Анна Андреевна, Барышева Мария Александровна, Волкова Екатерина Ильинична, Магомедова Мадина Магомедовна, Петрунина Алла Анваровна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ушанова Фатима Омариевна, Демидова Татьяна Юльевна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Краниофарингиома – врожденная доброкачественная опухоль, которая развивается из остатка эпителиальных клеток краниофарингиального протока, соединяющего в эмбриональном периоде глотку с гипофизом. Остаток этих клеток может располагаться как внутри гипофизарной ямки, так и вне турецкого седла – над его диафрагмой, а также в стенке глотки и в сфеноидальной пазухе. Наличие данного образования может привести к развитию такого серьезного осложнения как пангипопитуитаризм.

Представляем клиническое наблюдение пациента Ч. 37 лет, с доброкачественным новообразованием краниофарингиального протока (кистозная стебельная краниофарингиома). Больной поступил с жалобами на головные боли, общую слабость, снижение аппетита, сужение полей зрения, боли в крупных суставах, наиболее выраженные в коленных суставах, боли в мышцах, снижение веса на 26 кг в течение 2 месяцев, нарушение зрения (снижение остроты, выпадение наружных полей зрения), снижение либидо, выпадение волос, сонливость, учащенное мочеиспускание. Считает себя больным в течение 10 месяцев. Сначала отметил появление общей слабости, снижение полового влечения, спустя 2 месяца стали беспокоить головные боли, нарушение зрения. По рекомендации эндокринолога по месту жительства были проведены гормональное исследование и МРТ головного мозга. При лабораторном исследовании выявлено снижение уровня свободного Т4 0,35 нг\дл (1,04-1,65), кортизола 19,2 мкг\дл (101,2–535,7), общего тестостерона <0,20 нг\мл (2,86-15,11), ЛГ <0,100 мМЕ\мл (1,7-8,6), повышение уровня пролактина 91,04 нг\мл (86-324) (уровни ТТГ, ФСГ в норме). По данным МРТ головного мозга выявлена МР-картина объёмного образования хиазмальной области. Больному было рекомендовано хирургическое лечение.

Данные объективного осмотра: без особенностей, кроме наличия у пациента избыточной массы тела: вес 91 кг, рост 179 см, индекс массы тела 28.40. В ходе обследования подтверждено наличие новообразования краниофарингиального протока с развитием хиазмального синдрома. При

МРТ: новообразование хиазмально-селлярной области с супраселлярным ростом, признаками компрессии хиазмы и зрительных нервов (размерами 4,7х3,8х4,8 см). Из осложнений основного заболевания у пациента выявлен вторичный гипогонадотропный гипогонадизм, вторичный гипотиреоз, вторичная надпочечниковая недостаточность. В качестве оптимального метода лечения пациенту было выполнено трассфеноидальное трансназальное удаление стебельной кистозной краниофарингиомы объёмом около 5 мл. В послеоперационном периоде отмечено полное восстановление зрительных функций, однако, сохранились признаки пангипопитуитаризма, в связи с чем продолжается заместительная гормональная терапия. Кроме того, в послеоперационном периоде у пациента развилась назальная ликворея, в связи с чем была выполнена экстреннаяэндоскопическая эндоназальная ревизия полости основной пазухи с последующей пластикой ликворной фистулы аутотрансплантатами. После проведенный манипуляций состояние пациента улучшилось, и он был выписан под наблюдение специалистов по месту жительства.

Клинический случай пациентки с эритроцитозом и вторичной артериальной гипертонией, ассоциированных с приемом гормональной заместительной терапии по поводу смены пола

Гришина Анна Андреевна[1], Минякова Евгения Вячеславовна[1], Кузьмина Валерия Александровна[1], Людовских Эвелина Игоревна[1], Жапуева Мариетта Хасановна[2]

[1] ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, [2]ГБУЗ «Городская клиническая больница № 15 им. О.М.Филатова Департамента здравоохранения города Москвы»

Научные руководители: Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова

Рост числа трансгендерных пациентов во всем мире требует особого врачебного подхода к их ведению. Под этим подразумевается индивидуальный психологический подход, учет возможных осложнений и специфическая лечебная тактика на фоне приема заместительной гормональной терапии, которая в данном случае усугубила явления эритроцитоза и вторичной артериальной гипертензии.

Пациентка Л., 39 лет, поступила в клинику с жалобами на дискомфорт в левой половине грудной клетки, сильную слабость, головокружение. Со слов пациентки, вышеуказанные симптомы появились после серии процедур кровопускания, которые проводились по поводу повышения уровня гемоглобина до 190 г/л. Из анамнеза известно, что с детского возраста у пациентки отмечался повышенный уровень мужских половых гормонов, на фоне которых фиксировались нестабильное артериальное давление и повышение гематокрита. Обследование проводилось, однако верифицированный диагноз установлен не был.

В 2015 году пациентка запланировала беременность методом экстракорпорального оплодотворения, которая протекала с явлениями преэклампсии. Родоразрешение путем операции кесарево сечения.

В 2016 году в ходе процедуры по смене пола проведена двусторонняя мастэктомия. Начата заместительная гормональная терапия препаратами стероидов (андрогенами): в/м инъекции 1 раз в 2 недели под контролем гормонального исследования крови. Достигнута ятрогенная аменорея. Процедура по смене пола не завершена по причине прогрессирования сопутствующих заболеваний.

В клиническом анализе крови при поступлении повышение уровня гемоглобина до 164 г/л, эритроциты 5,7х10^{12}/л, гематокрит 48%. Уровень тропонина I в динамике отрицательный. На ЭКГ: ритм синусовый, правильный. ЧСС 77 уд/мин. ЭОС не отклонена, инверсия Т в III. По данным МСКТ коронарных артерий КТ – признаков стеноза и кальциноза коронарных артерий выявлено не было, диагноз ОКС исключен. В ходе проведенной ультразвуковой допплерографии брахиоцефальных артерий на экстракраниальном уровне гемодинамически значимых препятствий кровотоку в артериях не визуализировано.

На фоне терапии: метопролол 25 мг 2 р/сут, лизиноприл 10 мг/сут, индапамид 1,5 мг/сут, нифедипин 40 мг/сут, ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут, аторвастатин 80 мг/сут, болевой синдром не рецидивировал, уровень АД не поднимался выше 120/80 мм рт.ст. Однако эритроцитоз прогрессировал: спустя 3 дня нахождения пациента в стационаре в общем анализе крови: уровень гемоглобина – 184 г/л, эритроциты – 6,5х10^{12}/л, гематокрит – 56%. С целью исключения хронического миелопролиферативного заболевания проконсультирована гематологом. Рекомендовано молекулярно-генетическое исследование генов JAK2 V617F, MPL-1, CALR, определение уровня сывороточного эритропоэтина в плановом порядке.

За время нахождения в стационаре приступы загрудинных болей не рецидивировали, уровень АД достиг целевого значения. Пациентка была выписана из стационара с положительной динамикой. Рекомендовано посещение эндокринолога для решения вопроса по дальнейшей тактике заместительной гормональной терапии, а также гематолога с целью проведения молекулярно-генетического исследования.

Клинический случай первичной диагностики гранулематоза с полиангиитом

Звеков Михаил Андреевич[1], Бурцев Виталий Юрьевич[1], Кондрашова Анастасия Александровна[2]

[1]Медицинский институт ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева», [2]ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители: Королёва Лилия Юрьевна; Турчина Мария Сергеевна – к.м.н., доцент. Медицинский институт ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева»

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА, гранулематоз Вегенера, вегенеровский гранулематоз) характеризуется некротизирующим гранулематозным воспалением, васкулитом с поражением сосудов малого и среднего калибра и очаговым некротизирующим гломерулонефритом. Обычно поражается верхний и нижний респираторный тракт, а также почки, но может быть вовлечен любой орган. Симптоматика определяется поражением органов и систем. Заболевание может начинаться с признаков поражения верхних и нижних отделов респираторного тракта с последующим появлением гипертензии, отеков, проявлений мультиорганной патологии.

Больной Ф., 64 года. Обратился с жалобами на редкий сухой кашель, затруднение носового дыхания, повышение температуры тела до 380С, общую слабость. Из анамнеза заболевания: больным себя считает с января 2019 года, когда без видимой причины стал отмечать затруднение носового дыхания, выделения из носа слизистого характера с наличием коричневых корочек, повышение темпера-

туры тела до 38°С. Был госпитализирован в ЛОР-отделение с диагнозом: острый гайморит. Проводилась пункция верхнечелюстной пазухи справа, после чего наблюдались выделения сгустков крови. На фоне антибактериальной терапии сохранялась лихорадка до 39°С, в связи с чем пациент после выписки был направлен в областной онкологический диспансер для исключения онкопатологии. С 24.02.2019 г. стал отмечать выраженную одышку, сухой кашель. Был госпитализирован в пульмонологическое отделение 26.02.2019 с диагнозом пневмония. На фоне антибактериальной терапии одышка усилилась, появилось кровохарканье. На МСКТ органов грудной клетки отмечалась небольшая зона инфильтрации в S5 левого легкого, субсегментарные ателектазы в S9 обоих легких. После улучшения самочувствия выписан под наблюдение участковым терапевтом.

8.10.2019 г. на фоне ОРВИ появились отеки ног, затруднение мочеотделения, уменьшение количества мочи, выделение мочи темно-коричневого цвета. Госпитализирован в реанимационное отделение. 12.10.2019 г. проведен консилиум, выставлен предварительный диагноз «системный васкулит», назначен преднизолон 60 мг/сут. На фоне терапии ГКС отметилась положительная динамика: нормализация температуры тела, улучшение выделительной функции почек. 15.10.2019 г. больной переведен в ревматологическое отделение с диагнозом: гранулематоз с полиангиитом, генерализованная форма (поражение верхних дыхательных путей, легких, почек), тяжелое течение. Данный диагноз выставлен на основании следующих критериев: воспаление носа с кровянистыми выделениями, рентгенологические изменения в легких (инфильтраты), развитие некротизирующего гломерулонефрита, наличие АНЦА-антител в высоком титре (1: 160, при норме <1: 40).

Представленный клинический случай иллюстрирует типичное течение заболевания. Учитывая системный характер поражения, сложность диагностики на ранних этапах, высокую летальность в отсутствие адекватной и своевременно начатой терапии, каждый клинический случай этой болезни заслуживает особого внимания.

Клинический случай саркоидоза. Синдром Лёфгрена

Ежикова Маргарита Владимировна, Куршин Алексей Алексеевич, Чупракова Анастасия Юрьевна

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

Научные руководители: Федулаев Юрий Николаевич – д.м.н., профессор; Орлова Наталья Васильевна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Саркоидоз – системное заболевание неизвестной этиологии, способное поражать практически все органы человека. Чаще всего встречается у взрослых в возрасте 20–40 лет.

Пациентка Е., 44 лет, поступила в ГКБ № 13 с жалобами на мышечную слабость, потливость, одышку при минимальной нагрузке, сухой кашель, повышение температуры тела до 38,2°С, боли в коленных и голеностопных суставах, покраснение и отек в области обеих голеней и правой стопы с развитием «каких-то образований». Заболела остро, 3 недели назад. В поликлинике осмотрена хирургом и инфекционистом, исключено рожистое воспаление. Амбулаторно обследования не проводились. При осмотре в стационаре: кожные покровы обычной окраски, сухие, горячие на ощупь. Температура тела – 37,7°С. Поднижнечелюстные лимфатические узлы увеличены, безболезненны. Отечность голеней и стоп. На тыльной поверхности правой стопы отмечается болезненный инфильтрат 1,5 см в диаметре, инфильтрат в нижней трети правой голени – 2 см, в верхней трети левой голени – болезненный инфильтрат 14 см в диаметре. Инфильтраты гиперемированы, горячие на ощупь, без признаков флюктуации. Дыхание в легких жесткое. Хрипов нет. ЧД – 20 дв./мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС – 87 уд./мин. АД – 130/85 мм рт. ст. Живот обычной формы, увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Физиологические отправления в норме. В анализах крови: лейкоцитоз – 12х10^{9}/л, ускоренное СОЭ – 79 мм/ч, повышение уровня СРБ – 197 мг/л, кальций в суточной моче – 9,2 ммоль/сут, АПФ – 162 ACE unit. Диаскинтест – отрицательный. На Rg органов грудной клетки – мелкоочаговые образования обоих легких, требующие верификации, двустороннее увеличение лимфоузлов корней легких. КТ органов грудной клетки – внутригрудная лимфоаденопатия, очаговые изменения полигональной формы обоих легких. УЗИ мягких тканей голеней: признаки отека, фиброзных изменений дермы и подкожно-жировой клетчатки голеней в области изменения кожного покрова. УЗИ лимфатических узлов: признаки гиперплазии подчелюстных лимфоузлов. Биопсия кожного лоскута в области инфильтрата: неказеифицирующиеся эпителиоидноклеточные гранулемы с гигантскими многоядерными клетками. Консультирована ревматологом, фтизиатром, инфекционистом, гематологом, хирургом. Выставлен диагноз: Саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов и кожи, II стадия, острое течение с экстракорпоральными проявлениями: двусторонняя лимфоаденопатия средостения, узловатая эритема. Синдром Лёфгрена». Проведена терапия: противовоспалительная (преднизолон 25 мг/сут), антибактериальная, антикоагулянтная и симптоматическая. Отмечено улучшение: уменьшились эритематозные пятна на голенях с тенденцией к побеленею, уменьшилась болезненность мышц и суставов, нормализовалась температура.

Данный случай демонстрирует сложности диагностики у пациентки с лимфоаденопатией, лихорадкой, суставным синдромом, кожными проявлениями, что потребовало дифференциальной диагностики с системными, инфекционными, лимфопролиферативными заболеваниями, туберкулезом, рожистым воспалением. Синдром Лёфгрена и диссеминированный характер саркоидоза более характерен в возрасте старше 30 лет. Генерализованная форма саркоидоза имеет менее благоприятное течение.

Клинический случай синдрома «разбитого сердца» в сочетании с острым нарушением мозгового кровообращения

Смирнова Любовь Александровна, Дуванов Иван Александрович, Верещак Дарья Павловна, Шахгильдян Любовь Дмитриевна, Киршов Никита Андреевич

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

Научные руководители: Паронян Михаил Гамлетович, ГБУЗ ГКБ № 4 ДЗМ. Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка Д., 44 лет поступила 28.10.19 в кардиохирургическое отделение для планового вмешательства – резекции и редрессации левой внутренней сонной артерии по поводу патологической извитости. В ходе операции было

решено внутрипросветный шунт не использовать, время пережатия 20 мин. Во время вмешательства у больной развилась гипотония, введено 16 мг адреналина с положительным эффектом. Больная переведена в отделение реанимации на симпатомиметической поддержке (норадреналин), неврологического дефицита нет. На 2 сутки после операции у пациентки сохраняется гипотония, на ЭКМ – инверсия зубца Т в грудных отведениях, на Эхо-КГ – снижение фракции выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) до 43% (по Тейхольцу), акинез верхушечных сегментов, лёгочная гипертензия, двусторонний гидроторакс. Тропонин Т менее 50 нг/л.

На 3 сутки после операции у больной возник выраженный парез мышц нижней половины лица слева. Выполнена КТ головного мозга – признаки ишемического инсульта в левой лобной доле (бассейн левой среднемозговой артерии). Осмотрена неврологом: давность ОНМК неизвестна, реперфузионная терапия не показана. Гипотония сохранялась: АД 86/60 мм рт. ст. на инотропной поддержке. Для исключения ТЭЛА выполнена КТ-ангиопульмонография: данных за ТЭЛА нет, КТ-картина отёка лёгких, двустороннего гидроторакса. Отёк лёгких купирован. Повторно взят тропонин Т – 238 нг/л. С подозрением на ОКС больная отправлена на экстренную коронарографию (КАГ) – коронарные артерии интактны.

На 4 и 5 сутки, по данным Эхо-КГ, акинез верхушки, компенсаторный гиперкинез всех базальных сегментов ЛЖ, двусторонний гидроторакс. На 6 сутки пациентка стабилизирована: АД без вазопрессоров на уровне 90 мм рт. ст. Акинез верхушки сохраняется. ФВ ЛЖ по Simpson удовлетворительная (более 50%). На 7 сутки гипокинез остаётся, систолическая функция в пределах нормы. На Эхо-КГ через 12 дней после операции ФВ ЛЖ в норме, локальная сократимость восстановлена.

Данный клинический случай демонстрирует развитие у больной кардиомиопатии Такоцубо (КМПТ). Как известно, это состояние иначе именуется стресс-индуцированной КМП и провоцируется стрессовыми факторами, в роле которого в данном случае выступило оперативное вмешательство. Помимо этого, доказанной является роль катехоламинов в патогенезе КМПТ, поэтому нельзя исключить ятрогенный эффект от вводимого пациентке норадреналина. Также данная патология часто возникает на фоне ОНМК, которое имеет место у нашей больной, но отсутствие данных о точной давности инсульта оставляет вопрос о том, что в данном случае было первично – ОНМК или КМП – открытым (несомненно, поражение в бассейне оперируемой артерии наводит на мысль о нарушении кровообращения в результате прекращения кровотока во время вмешательства). Диагноз КМПТ у пациентки соответствует модифицированным критериям клиники Мейо: по данным Эхо-КГ, имеется транзиторный гипокинез верхушечных сегментов ЛЖ, отсутствует обструктивное поражение коронарных артерий при КАГ, присутствуют ЭКГ-изменения (инверсия зубца Т) и умеренное повышение тропонина, нет данных за феохромоцитому и миокардит. Несмотря на транзиторный характер данного синдрома и благоприятный прогноз, при нём нередко развиваются жизнеугрожающие осложнения – отёк лёгких (случившийся у нашей пациентки), аритмии, кардиогенный шок, поэтому недооценивать данное состояние нельзя. Актуальность случая обусловлена низкой осведомлённостью врачей об этой патологии, из-за чего верный диагноз зачастую не ставится.

Клинический случай синдрома верхней полой вены.

Быкова Екатерина Евгеньевна, Хетагова Кристина Вартановна, Батракова Елена Павловна

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

Научные руководители: Абрамова Антонина Аркадьевна – к.м.н., доцент; Ветлужская Мария Владимировна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Пациент М., 72 лет, поступил в УКБ № 4 Сеченовского Университета с жалобами на повышение температуры тела до 38,2°С, кашель со слизисто-гнойной мокротой, отёчность лица, одышку в покое, снижение толерантности к физической нагрузке, слабость, головокружение, заложенность носа, снижение аппетита.

Из анамнеза известно, что длительное время страдает гипертонической болезнью (max АД 200/100 мм рт.ст.), осложнившейся развитием в 2011 году ОИМ, в 2012 году – АКШ. Настоящее ухудшение в течение 3-х недель, когда появились вышеописанные жалобы. Терапия парацетамолом без эффекта. В течение последней недели появилась отечность лица, стала нарастать одышка. Бригадой СМП был доставлен в УКБ 4.

В анамнезе жизни обращает на себя длительный стаж курения (ИК более 48 пачка/лет). Со слов родственников больной похудел за последний месяц.

При осмотре состояние тяжелое. Лицо одутловато, плеторично, склеры инъецированы, отёк век и подкожной клетчатки передней поверхности шеи. ИМТ 25,04 кг/м2. На передней поверхности грудной и брюшной стенки отмечается выраженная сосудистая сеть. Пульсация вен шеи. В лёгких дыхание жёсткое, рассеянные сухие хрипы, в нижних отделах – влажные мелкопузырчатые хрипы. ЧДД 22 в минуту. Расширение левой границы сердца на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 92 в минуту. АД 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный. Отёков нижних конечностей нет.

У больного с клиникой синдрома верхней полой вены (СВПВ) проводилось следующее обследование. В ОАК: Hb 130 г/л, лейкоциты $7x10^9$/л, нейтрофилы 74,3%, лимфоциты 16,1%, СОЭ 46 мм/ч. Основные б/х показатели крови в норме. Отмечается снижение уровня сывороточного Fe до 5,5 мкмоль/л. В ОАМ: лейкоциты – 10-18 в п/зр, эритроциты – 3-6 в п/зр. Общий анализ мокроты: слизисто-гнойная мокрота, коричневого цвета, лейкоциты сплошь покрывают все п/зр, единичные эритроциты, клеток с явлениями атипии не выявлено. Rg ОГП: эмфизема легких, пневмосклероз, аортокоронаросклероз. МСКТ органов грудной клетки с контрастированием: КТ-картина образования средостения, прорастающего в верхнюю долю правого лёгкого и в верхнюю полую вену с развитием тромбоза, внутригрудная лимфаденопатия, правосторонний гидроторакс. УЗИ ЩЖ: щитовидная железа и слюнные железы – без особенностей, отек подкожной клетчатки передней области шеи, признаки тромбоза правой внутренней яремной вены. ЭХОКГ: дилатация ЛП, гипертрофия ЛЖ, ФВ 58%, гипокинез базального, нижнего и заднего сегментов ЛЖ.

Больному проводилась антибактериальная, муколитическая терапия. Назначались иАПФ, бета-блокаторы, диуретики, антиагреганты, статины, ингибиторы протоновой помпы. Больной был консультирован сосудистым и тора-

кальным хирургами, направлен к онкологам для дообследования и лечения.

Заключение: Клинический случай демонстрирует развитие СВПВ у больного с сочетанной патологией. СВПВ – симптомокомплекс, связанный с нарушением кровообращения в системе верхней полой вены и затруднения оттока венозной крови от верхних отделов туловища. Наиболее частыми причинами развития СВПВ являются рак лёгкого и лимфопролиферативные заболевания, в 86% и 12% случаев, соответственно. По результатам проведенного обследования наиболее вероятной причиной развития СВПВ у нашего больного является лимфопролиферативное заболевание.

Клинический случай overlap синдрома системной красной волчанки и ревматоидного артрита

Попова София Сергеевна, Савина Дарья Владимировна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Федулаев Юрий Николаевич – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка 65-ти лет доставлена в приемное отделение бригадой СМП с жалобами на выраженную слабость и одышку.

При опросе удалось установить, что у пациентки с 2002 г. диагностирована системная красная волчанка.

При осмотре состояние расценено как крайне тяжелое, АД 60/40мм.рт.ст. на фоне инфузии вазопрессоров бригадой СМП. ЧСС 94 в мин, пульс 94 в мин. При аускультации легких – рассеянные сухие хрипы в нижних отделах с обеих сторон. Сатурация на атмосферном кислороде 90%, ЧД 20 в минуту. Обращали на себя внимание выраженные изменения пальцев кисти по типу «шеи лебедя» и ульнарная девиация обеих кистей.

По экстренным показаниям была проведена ЭХО-КГ: гидроперикард (V-900 мл). Признаки тампонады – коллапс правых отделов сердца и левого предсердия. Сократительная функция левого желудочка в норме. Зоны нарушения локальной сократимости не выявлены.

Был выполнен перикардиоцентез, в результате которого отмечалось исчезновение признаков тампонады сердца.

На 2 день госпитализации в виду улучшения общего самочувствия пациентки удалось более подробно собрать анамнез: в 2002 г диагностирована СКВ с выявлением сыпи на скулах, артралгий, лейкопении с лимфопенией, интерстициальными изменениями в легких. Поражения суставов всегда оценивались как деформирующая артропатия кистей. Ревматоидный артрит ранее не диагностировался. На момент беседы пациентка жаловалась на боли в коленных суставах, их отечность.

В течение 2 дней пациентка находилась в отделении реанимации и после стабилизации состояния была переведена в терапевтическое отделение.

Для дообследования был назначены: иммуноблот антитела к антигенам анти-Sm, RNP, SS-A, SS-B, Scl-70, Jo-1, АНФ, определение уровня РФ и АЦЦБ.

По результатам лабораторных обследований были обнаружены антитела к антигенам Sm, SS-A, RNP, АНФ, РФ-357,3 МЕ/мл, АЦЦБ-171, 83 Ед/мл, СРБ-300,9 мг/л. Таким образом, наличие ревматоидного артрита у пациентки с системной красной волчанкой перестало вызывать сомнения.

Из-за высокой активности заболевания, у пациентки развился экссудативный плеврит и перикардит, который повлек за собой ухудшение состояния, потребовавшее перевод в отделение реанимации. Проводилась инфузионная, ритмурежающая, антибактериальная, антикоагулянтная, гормональная и симптоматическая терапия.

Анализируя клинико-анамнестические данные и результаты исследований был выставлен следующий диагноз: Перекрестный синдром: Системная красная волчанка: хроническое течение, средняя степень активности–10 баллов по SELENA-SLEDAI (мочевой синдром (цилиндрурия), перикардит, плеврит, лимфопения; в анамнезе – интерстициальный легочный фиброз, лейкопения). Ревматоидный артрит серопозитивный (РФ 357 МЕ/мл), АЦЦБ позитивный (171, 83 Ед/мл), развернутая стадия, высокая степень активности (DAS28 5,31 балл), ФК III.

Данный клинический случай демонстрирует важность правильной оценки суставного синдрома у пациента с ревматическим заболеванием для подбора эффективной терапии с целью поддержания ремиссии и высокой физической активности в повседневной жизни.

Когда причина легочной эмболии не лежит на поверхности

Абиев Тимур Аланович[1], Кашфутдинова Даяна Ильшатовна[1], Паджева Татьяна Михайловна[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ

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

Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) – состояние, причина которого в ряде случаев требует вдумчивого диагностического поиска.

Пациент А. 45 лет, с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, общую слабость, утомляемость, сухой кашель, нараставшие в течение двух недель. Ранее практически здоров. Амбулаторно при эхокардиографии – расширение легочной артерии (ЛА), при КТ-ангиопульмонографии – тромбы в главных ветвях ЛА, в верхних и нижних сегментарных ветвях слева, левосторонний гидроторакс. Госпитализирован.

При осмотре: Цианоза нет. Отечность лица. SO_2 92%. В легких дыхание жесткое. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. ЧСС 90 в минуту, АД 132 и 76 мм.рт.ст. По остальным органам и системам без особенностей.

По лабораторным данным: креатинин 153 мкмоль/л, D-димер 8600 мкг/л, тропонин – в пределах нормы, гипоальбуминемия 19 г/л, холестерин 14,9 ммоль/л. Массивная протеинурия (8,5 г/сутки), лейкоцитурия, эритроцитурия.

При ультразвуковом исследовании тромбоза вен нижних конечностей не выявлено. При КТ-ангиографии органов брюшной полости – тромб в просвете левой почечной вены, выступающий в просвет нижней полой вены на 2 см, и инфаркт в IV сегменте печени.

В качестве вероятной причины тромбоза рассмотрены опухоли, аутовоспалительные заболевания, генетически обусловленные тромбофилии.

Повышенный уровень CA125 (733 ЕД/мл) косвенно мог свидетельствовать в пользу онкопатологии (толстого кишечника, легкого, поджелудочной железы). При эзофагогастродуоденоскопии выявлено эпителиальное образование

кардиального отдела желудка 0-Is типа, морфология – гиперпластический полип. При фиброколоноскопии патологии не выявлено. УЗИ щитовидной железы, яичек, полового члена, ТРУЗИ – без патологии. PSA, бета-ХГЧ – в пределах нормы. Исследование стернального пунктата позволило исключить лимфому. Выявлен клинически значимый генотип 4G4G в области генетического локуса SERPINE1, ведущий к снижению фибринолитической активности крови.

Несмотря на то, что нефротический синдром мог быть обусловлен тромбозом почечной вены, следовало исключить и другую патологию почек. Отрицательные анализы на АНФ, АНЦА, антифосфолипидные антитела позволили исключить поражение почек при системных васкулитах, диффузных болезнях соединительной ткани, антифосфолипидный синдром. Исследование биоптатов подкожно-жировой клетчатки и желудка не выявило депозитов амилоида. В сыворотке обнаружены антитела к PLA2R в титре 1: 80, что позволило верифицировать: Идиопатическую мембранозную нефропатию, осложненную нефротическим синдромом, тромбозом левой почечной вены, ХБП С2А3, ТЭЛА низкого риска, PESI I класс, инфарктом IV сегмента печени. Полиморфизм гена SERPINE1 (4G4G).

Назначены: преднизолон 30 мг/сут, ритуксимаб 1000 мг в/в; фуросемид 20 мг утром, периндоприл 2,5 мг вечером, статины, фракционированный гепарин. Достигнуто клиническое улучшение.

По данным литературы, тромбозы почечных вен и тромбоэмболические осложнения встречаются почти у ½ пациентов с мембранозной нефропатией. Данный клинический случай интересен тем, что источником ТЭЛА послужил тромбоз почечной вены, развившийся вследствие наличия комбинации двух предрасполагающих факторов – нефротического синдрома и мутации гена SERPINE1.

Коморбидные расстройства при эпилепсии

Банникова Валентина Дмитриевна

ПСПбГМУ им. академика И.П.Павлова

Научные руководители: Одинцова Галина Вячеславовна – к.м.н.; Абрамов Константин Борисович – к.м.н. РНХИ им. проф А. Л. Поленова

Актуальность: Эпилепсия имеет большую социальную и медицинскую значимость. При эпилепсии к повреждающим факторам относятся: эпилептогенное повреждение нервной системы, частые приступы и длительный прием антиэпилептических лекарственных средств (АЭП). Однако, коморбидная патология не всегда учитывается в клинической картине.

Цель работы: Рассмотреть на клиническом примере коморбидные расстройства при фокальной эпилепсии.

Материалы и методы: Работа является частью научного исследования аффективных нарушений у пациентов нейрохирургического профиля, которое проводится с 2019 г. на базе отделения функциональной нейрохирургии № 2 РНХИ им. проф А. Л. Поленова. Рассмотрен клинический случай, проведен анализ истории болезни, интервьюирование пациента П. Использованы шкалы : Госпитальная шкала Тревоги и Депрессии(HADS), шкала Генерализованного тревожного расстройства (ГТР-7), шкала депрессии Бека, шкала безнадежности Бека, Монреальская шкала оценки когнитивных функций (MoCA).

Результаты: Пациент П., 34 года, госпитализирован в отделение функциональной нейрохирургии № 2 РНХИ им. проф А. Л. Поленова с диагнозом: Структурная фокальная эпилепсия, правосторонняя лобная, фармакорезистентная, неконтролируемая- для хирургического лечения, с жалобами на гипермоторные приступы по 2-4 раза в месяц, ночью.

Анамнез заболевания: Первый приступ отмечен в возрасте 2 лет, через 2 дня после вакцинации: обмякание, бледность, потеря сознания. Течение заболевания прогредиентное (болен на протяжении 32 лет), принимает АЭП с 2 летнего возраста. В возрасте 7 лет ремиссия в течении 1 года на фоне приема Карбамазепина. В возрасте 20 лет приступы приняли нынешний характер. В возрасте 16 лет начал прием Вальпроевой кислоты 500 мг 2 раза в сутки. На фоне приема препарата была отмечена большая прибавка массы тела: до момента приема Вальпроата пациент весил 90 кг, за 2 года наблюдалась прибавка массы тела 30 кг, масса тела к 18 годам составила 120 кг. После отмены препарата масса тела удерживается на 120 кг в течении последних 10 лет. Учитывая возраст прибавки массы тела, проведена дифференциальная диагностика с юношеским гипоталамическим синдромом: не наблюдалось подъема цифр АД, что было бы характерно для последнего.

Анамнез жизни: Родился от второй беременности, протекавшей с угрозой на 7 месяце на фоне анемии, вторых срочных родов, без осложнений. Семейный анамнез не отягощен. Инвалид 2 группы, пожизненно. Работает слесарем, не женат, детей нет.

В клинической картине отмечается ожирение, снижение когнитивных функций, дисфорические расстройства. При обследовании: по госпитальной шкале тревоги (9 баллов) и депрессии (8 баллов) выявлена субклинически выраженная тревога и депрессия. Показатели по шкале ГТР-7 (5 баллов), так же свидетельствуют о наличии умеренного тревожного расстройства. По результатам шкалы депрессии Бека (23 балла) и шкалы безнадежности Бека (19 баллов), у пациента имеется выраженная депрессия и безнадежность. По шкале MoCA (23 балла) определяется снижение когнитивных функций. Пациент проходит прехирургическую подготовку. Выявлена коморбидная патология: ожирение, обусловленное побочным эффектом АЭП, а так же когнитивные и эмоциональные нарушения.

Выводы: Пациенты с эпилепсией при длительном течении заболевания страдают коморбидной патологией. Следует планировать хирургическое лечение в более ранние сроки заболевания для профилактики коморбидных нарушений.

Корсаковский синдром в исходе энцефалопатии Гайе–Вернике

Ермилова Анастасия Николаевна[1], Смирнова Любовь Александровна[2], Шахгильдян Любовь Дмитриевна[2], Султанова Регина Шамилевна[2], Никитская Анастасия Сергеевна

[1]ФГБУ «НМИЦПН им. В.П. Сербского», [2]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители: Сохова Фатима Мухамедовна, ГБУЗ ПКБ № 4 им. П.Б. Ганнушкина. Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н., ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Мужчина, 57 лет поступил с жалобами на нарушения памяти, зрения, выраженную слабость. Ранее у психиатров, наркологов не наблюдался. После смерти матери в 2012 г. Алкоголизировался, бросил работу. Со слов соседки

состояние впервые изменилось в ноябре 2018 г., когда стал предъявлять жалобы на нарушения памяти, зрения, общую слабость.

По данным медицинской документации в январе 2019 г. найден дома, отмечались генерализованные судороги с прикусом языка, гипотонус верхних и нижних конечностей справа, нарушение речи. Был госпитализирован, проведены МРТ, КТ головного мозга: «МР-картина более вероятна для токсической энцефалопатии, с проявлениями по коре теменных долей»; «КТ-картина многочисленных очагов сосудистого генеза на фоне перивентрикулярного лейкоареоза (ДЭП). Умеренно выраженная смешанная заместительная гидроцефалия». Установлены диагнозы: «Энцефалопатия Гайе–Вернике», «Хроническая ишемия головного мозга с когнитивными экстрапирамидными нарушениями». Поскольку пациент утратил способность к самообслуживанию, по стабилизации состояния был направлен в паллиативное отделение одной из больниц г. Москвы, где находился с февраля по июль 2019 г., устанавливались диагнозы: «Энцефалопатия Гайе–Вернике с выраженным мнестико-интеллектуальным снижением. Психоорганический синдром. Эписиндром».

В дальнейшем был переведен в ПКБ № 4 им. П.Б. Ганнушкина, где устанавливались диагнозы: «Деменция в связи со смешанными заболеваниями (преимущественно сосудисто-токсического генеза) со стойкими значительно выраженным мнестико-интеллектуальным снижением, социальной дезадаптацией», «Токсическая энцефалопатия с выраженными когнитивными нарушениями, токсическая полиневропатия, мозжечковая атаксия, нарушение функции тазовых органов. Симптоматическая эпилепсия с генерализованными приступами».

Объективно на сентябрь 2019 г.: Жалоб не высказывает. Полностью обслуживается медицинским персоналом. Ориентирован в собственной личности, осознает, что находится в больнице, затрудняется назвать профиль стационара. Во времени дезориентирован — не может назвать текущую дату и год, время года называет «лето». Устанавливает зрительный контакт. Голос тихий, маломодулированный. Речь замедленная по темпу. В ходе беседы дистанцию с врачом не соблюдает, допускает неуместные высказывания. Анамнестические сведения сообщает путано, сбивчиво, ввиду выраженного мнестико-интеллектуального снижения с трудом осмысляет вопросы, требуется неоднократное их повторение, упрощение формулировок. Эмоциональные реакции лабильны — то несколько встревожен, растерян, то улыбается, не всегда в соответствии с контекстом беседы. Фон настроения неустойчив. Мышление малопродуктивное. Волевые побуждения грубо снижены, круг интересов ограничен основных физиологических потребностей. Острой психотической симптоматики не обнаруживает. Агрессивных, суицидальных тенденций не проявляет. Критика к своему состоянию отсутствует. Отмечается слабость конвергенции. Координаторные пробы выполняет с дисметрией. Функции тазовых органов не контролирует.

Лечение: мемантин, карбамазепин, ницерголин.

Электроэнцефалография: Типичной эпилептиформной активности нет.

Стертые формы энцефалопатии Гайе–Вернике значительно затрудняют своевременную диагностику, что значительно увеличивает риск перехода в хроническую стадию с необратимыми структурными изменениями мозговых структур и неизбежной инвалидизации пациентов.

Многоликий синдром Шарпа

Токарева Линда Геннадьевна

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

Научные руководители: Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент; Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка Р., 56 лет, жительница Москвы. Летом 2016 года начала замечать сухость слизистых глаз, кожи лица, затруднения при глотании твердой пищи. В декабре 2017 года впервые потревожили боль мышц плеч, не лечилась. В январе 2018 года появилось ограничение движений в плечевых, локтевых, боль и припухлость мелких суставов кистей, выраженная скованность, при вставании возникала боль в шейном, грудном отделах позвоночника. В марте 2018 года присоединились боли мышц бедер, боль, припухлость тазобедренных и коленных суставов, одышка при подъеме на 5 этаж. С 26.03.2018 по 06.04.2018 находилась в ГБУ «НПРЦ», проводилась терапия НПВС и ГКС с положительным эффектом – уменьшились боли, исчезла скованность суставов. Летом 2018 года присоединилась боль, припухлость и скованность голеностопных суставов, побледнение дистальных фаланг пальцев кистей, 3 раза падала в обморок. 20.08.2018 поступила в 10 хирургическое отделение ГКБ № 15 им. О.М.Филатова ДЗМ с симптомами острого живота. По результатам обследований хирургических патологий не найдено, однако врачи заподозрили у пациентки системное заболевание соединительной ткани и перевели ее в 22 ревматологическое отделение, где была начата терапия иммуносупрессантами и ГКС, с положительным эффектом. Поставлен диагноз: Недифференцированное системное заболевание соединительной ткани.

Постановка правильного диагноза заняла долгое время. Пациентка жаловалась на боли, припухлость, скованность мелких суставов кистей, боли в локтевых, плечевых, голеностопных суставах, боли в поясничном, грудном, шейном отделах позвоночника механического типа, обмороки, одышку при незначительной физической нагрузке, затруднение глотания. При осмотре внимание привлекли цианотичность пальцев кистей(синдром Рейно), уплотнение кожи рук, увеличение и скованность суставов кистей, лучезапястных суставов, положительный симптом поперечного сжатия, контрактура Дюпюитрена безымянного пальца левой руки, боль в голеностопных суставах. В анализах крови – низкие уровни общего белка (60 г/л), высокие уровни АЛТ (40-52 Ед/л), ЩФ (150 Ед/л), мочевины (8-10 мкмоль/л),- СОЭ (16-32 мм/в), холестерина (5,6-6,1 ммоль/л), С-РБ (5,9-32 мг/л). На МРТ головного мозга (03.02.2019): очаговые изменения(4-5 мм, вероятно глиоз). 15.02.2019 года проведена остеоденситометрия, выявлено снижение пиковых, возрастных показателей минеральной плотности костной ткани шейки бедра(29%, 18%) и поясничного отдела позвоночника(14%, 6%). 20.02.2019 года обнаружены антинуклеарный фактор, U1-RNP(часть сплайсосомной мяРНК). На КТ органов грудной клетки(04.09.2018, 22.02.2019, 23.09.2019) – интерстициальные изменения в задне-базальных отделах легких, с положительной динамикой. По результатам ЭГДС(23.09.2019): дистальный катаральный эзофагит, недостаточность кардии. Поставлен диагноз – Смешанное заболевание соединительной ткани.

Постановка диагноза вызывает сложности даже у опытных специалистов, поскольку заболевание встречается

редко (1-4 случая на 100000 населения), ее затруднительно дифференцировать от более распространенных системных заболеваний. Диагноз смешанного заболевания соединительной ткани является диагнозом исключения. Прогноз благоприятный, в большинстве случаев заболевание имеет лёгкое течение, наступает ремиссия. Реже развивается определенное заболевание соединительной ткани и необходимо использовать многолетнюю иммуносупрессивную терапию.

Многоликий Lupus или Что скрывается за сердечной недостаточностью?

Рогожкина Елизавета Александровна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Орлов Денис Олегович, ГКБ № 24. Джиоева Ольга Николаевна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент Д., 25 лет считает себя больным с февраля 2019 года, когда впервые отметил появление эритематозных высыпаний на лбу с последующим распространением на кожу носа и щек, обращался к дерматологу. Был выставлен диагноз «неуточненная аллергическая реакция», назначено местное противовоспалительное лечение с положительным эффектом.

В мае 2019 года в связи с появлением отеков нижних конечностей и лица, одышки при физической нагрузке пациент был госпитализирован в кардиологическое отделение областной больницы. По данным ЭХО-КГ выявлена дилатация всех камер, резкое снижение глобальной сократимости. Пациенту эмпирически был выставлен диагноз «Острый миокардит». Проводилась терапия сердечной недостаточности без значительного эффекта.

28.08.2019 в связи с нарастанием отёчного синдрома и усилением одышки пациент госпитализирован в кардиологическое отделение МОНИКИ.

В лабораторных анализах: анемия легкой степени, тромбоцитопения (64×10^9/л), повышение билирубина, печеночных трансаминаз до девяти норм, суточная протеинурия до 2,82 г без значимого снижения скорости клубочковой фильтрации (82 мл/мин/1,73 м2). По данным УЗИ органов брюшной полости гепатоспленомегалия и асцит.

По результатам ЭХО-КГ отрицательная динамика: снижение фракции выброса до 12%, мозаично зоны нарушения локальной сократимости, легочная гипертензия, умеренный выпотной перикардит, выпот в правой плевральной полости. С целью уточнения этиологии сердечной недостаточности пациенту было выполнено МРТ сердца. Воспалительные, очаговые рубцовые и фиброзные изменения в миокарде выявлены не были, МР-картина дилатационной кардиомиопатии.Учитывая неспецифическое поражение сердца, кожи, полисерозит, гепатоспленомегалию и нефритический синдром было заподозрено системное заболевание соединительной ткани. Проведен скрининг наиболее часто встречающих нозологий этой группы: системная красная волчанка, системная склеродермия и дерматомиозит. При иммунологическом исследовании были обнаружены повышенные титры антител к Smith-антигену (46,8 при норме до 25 ЕД/мл), к двухспиральной ДНК (46,7 при норме до 20 МЕ/мл), антинуклеарный фактор Her2 (1: 1280).

По итогам обследования пациенту выставлен диагноз: Системная красная волчанка подострого течения, высокой активности с поражением кожи, почек, сердца, печени, полисерозитами, гепатоспленомегалией, гематологическими и иммунологическими нарушениями.

С учетом полиорганного поражения выполнена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1250 мг, проведено 2 введения ритуксимаба по 500 мг с интервалом в одну неделю с последующим переходом на пероральный прием гормонов. На фоне проводимой терапии отмечено увеличения фракции выброса левого желудочка с 12% до 39%, коррекция гематологических нарушений, уменьшение выраженности отечного синдрома, исчезновение протеинурии. В удовлетворительном состоянии пациент выписан домой под наблюдение врачей поликлиники.

Системная красная волчанка – многоликое заболевание. В данном клиническом примере практически все проявления заболевания укладывались в диагноз сердечная недостаточность. Однако благодаря анамнезу кожных высыпаний и отсутствию специфического поражения миокарда, клиницисты смогли поставить верный диагноз и стабилизировать состояние пациента.

Не доводи до декомпенсации или множественные осложнения сахарного диабета первого типа

Волкова Екатерина Ильинична, Петрунина Алла Анваровна, Бочарова Анна Андреевна, Магомедова Мадина Магомедовна, Барышева Мария Александровна

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

Научные руководители: Демидова Татьяна Юльевна – д.м.н., профессор; Ушанова Фатима Омариевна. ГБУЗ ГКБ имени В.П. Демихова ДЗМ

Проблема сахарного диабета 1 типа(СД1) в практике врача любой специальности будет актуальна всегда, так как важно не только подобрать корректную терапию, но и избежать грозных осложнений данного заболевания. Нижеприведенный клинический пример иллюстрирует, насколько ярко могут проявляться эти осложнения.

Пациентка К. 32 лет поступила в эндокринологическое отделение по поводу декомпенсации углеводного обмена. СД1 в течение 25 лет.

При поступлении жалобы на слабость, нестабильность гликемии в течение дня, учащенное мочеиспускание малыми порциями, отеки лица, спины, живота и нижних конечностей, повышенное АД (max 180/100 мм. рт. ст.), снижение зрения.

Получает терапию аналогами человеческого инсулина: Лантус 12ЕД, Апидра перед основными приемами пищи (1ХЕ: 2ЕД); показатели гликемии натощак: 3-5 ммоль/л, в течение дня до 12 ммоль/л. Эпизоды гипогликемии ежедневно (утром), купирует легкоусвояемыми углеводами. Распознавание гипогликемии нарушено. В анамнезе 2 эпизода тяжелой гипогликемии с потерей сознания.

Объективно: Рост 142 см. Масса тела 50 кг. АД 150/60 мм рт.ст. ЧСС 90 уд/мин. Мочеиспускание учащенное, безболезненное. Суточный диурез 1500 мл. Анасарка (плотные отеки лица, передней брюшной стенки, пояснично-крестцового отдела, нижних конечностей). Тактильная, вибрационная и температурная чувствительность снижены.

При клиническо-инструментальном обследовании: уровень HbA – 10.1%; в клиническом анализе крови: HGB107 г/л; PLT 441 10^9 кл/л; СОЭ 68 мм/час; в б/х анализе крови: общий белок 62г/л; альбумин 32 г/л; креатинин 134 ммоль/л; мочевина 11,5 ммоль/л; общий холестерин

7 ммоль/л; ЛПНП 5.4 ммоль/л; в общем анализе мочи: GLU 2.8 ммоль/л; PRO 6 г/л; LEU 25 в 1 мкл; BLD 1 мг/л; моча мутная; анализ мочи по Ничепоренко: эритроциты 2600 в 1 мл; цилиндры 300 в 1 мл; суточная протеинурия: 3,9 г/сут. КТ грудной полости: двухсторонний гидроторакс, гидроперикард. На ЭКГ признаки перегрузки левого желудочка, изменения миокарда в области перегородки, верхушки, передней и боковой стенки левого желудочка, вследствие снижения коронарного кровотока. УЗИ брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени и поджелудочной железы, асцит. УЗИ почек: диффузные изменения паренхимы.

При УЗДГ выявлено атеросклеротическое поражение артерий нижних конечностей. Так же выявлены: диабетическая ретинопатия, артериальная гипертония 2 стадии, 3 ст, риск 4, минерально-костные нарушения при ХБП С3А: гиперфосфатемия, остеопороз лучевой кости, остеопения проксимального отдела бедренной кости, диабетическая полинейропатия.

Тяжесть состояния пациентки определяется выраженностью отёчного синдрома (поступила в анасарке), нефротического синдром в рамках диабетической нефропатии (ХБП С3аА3) с потерей белка до 4-6 г/сут. На фоне проводимой диуретической терапии (80-120 мг фуросемида) отёчность уменьшилась, что сопровождается улучшением самочувствия больной. Достижение целевых показателей гликемии затруднено из-за проявлений автономной нейропатии. Проведена коррекция сахароснижающей терапии, на фоне чего отмечена тенденция к стабилизации показателей гликемии, снижена частота гипогликемий. Проведена терапия препаратами железа, показатели Hb улучшились. Пациентка выписывается в удовлетворительном состоянии, с улучшением, под наблюдение специалистов по месту жительства.

Неконтролируемая артериальная гипертензия и нефротический синдром у пациентки с единственной почкой

Агаева Анастасия Исмаиловна[1], Ярославцев Максим Николаевич[1], Борисов Евгений Николаевич[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]МНОЦ МГУ им. М.В. Ломоносова

Научные руководители: Мелехов Александр Всеволодович – д.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка А, 61 лет. В 1993 г выявлена врожденная аномалия – единственная правая почка. С 57 лет страдает тяжелой артериальной гипертензией (АГ), эффект гипотензивной терапии неполный, неоднократные госпитализации по поводу неконтролируемой АГ.

При госпитализации в мае 2019 выявлен нефротический синдром с протеинурией до 6 г/л, СКФ 74,4 мл/мин. Несмотря на необходимость установления его причины, учитывая аплазию левой почки, от проведения нефробиопсии решено воздержаться. Начата терапия преднизолоном 40 мг/сут. Модифицирована антигипертензивная терапия, добавлен розувастатин. Протеинурия снизилась, отеки уменьшились, АД стабилизировано в целевом диапазоне. При выписке: суточная протеинурия 1,12 г/сут. Общий белок 57,97 г/л, альбумин 36,2 г/л, общий холестерин 4,9 ммоль/л, К 4,26 ммоль/л, СКФ 77,54 мл/мин.

24.06.19 пациентка повторно госпитализирована с гипертоническим кризом и сохраняющейся протеинурией. Состояние средней тяжести, пастозность голеней, дыхание жесткое, тоны сердца приглушены, ЧСС 70/мин, АД 160/95 мм рт.ст. Протеинурия 2 г/л. Общий белок 55,2 г/л, К 4,35 ммоль/л, СКФ 72,63 мл/мин. На ЭКГ синусовый ритм, ЧСС 67 уд/мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. ЭхоКГ: склеротические изменения корня аорты, аортального и митрального клапанов. Незначительная концентрическая гипертрофия левого желудочка. Незначительное расширение левого предсердия. Небольшое количество жидкости в перикарде. Открытое овальное окно 2 мм, практически без сброса крови. УЗИ: киста единственной правой почки. К терапии преднизолоном добавлен надропарин кальция 3800 МЕ в сутки. На фоне приема лозартана 100 мг/сут, бисопролола 7,5 мг/сут, нифедипина 30 мг/сут, моксонидина 0,4 мг/сут, фуросемида 20 мг/сут отмечается уменьшение отеков, снижение протеинурии до 0,3-0,5 г/л, стабилизация АД на уровне 115-120/70-80 мм. рт. ст. Рекомендовано продолжить терапию ГКС и надропарином кальция. Контроль суточной протеинурии и биохимического анализа крови через 10-14 дней в плановом порядке под контролем нефролога.

В сентябре 2019 повторно госпитализирована. IgM к бета-2-гликопротеину 6,49 Ед/мл, положительный волчаночный антикоагулянт, IgM к кардиолипину 7,14 МЕ/мл. Для подтверждения антифосфолипидного синдрома необходимо повторное исследование маркеров. Учитывая отсутствие признаков гиперкоагуляции (фибриноген 3,72, Д-димеры 0,27), нормальные значения гемоглобина и тромбоцитов, добавлена ацетилсалициловая кислота 100 мг. Достигнута ремиссия нефротического синдрома (сохраняется протеинурия до 0,48 г/сут), доза преднизолона постепенно снижена до 5 мг/сут, рекомендована постепенная полная отмена. На фоне приема розувастатина 20 мг/сут общий холестерин 6,3 ммоль/л. Функция почек не нарушена (креатинин 65,7 мкмоль/л, СКФ в пробе Реберга 106 мл/мин). Учитывая стабилизацию АД и склонность к гиперурикемии фуросемид отменен.

Случай демонстрирует сложность ведения пациентки с тяжелой АГ и нефротическим синдромом, морфологический субстрат которого было невозможно установить из-за врожденной аномалии (единственной почки). Назначение стероидов, низкомолекулярного гепарина, многокомпонентной гипотензивной терапии позволило снизить потерю белка и достичь контроля над АГ.

Необычная манифестация генерализованного саркоидоза в результате его ассоциации с кожным васкулитом

Никитская Анастасия Сергеевна, Смирнова Любовь Александровна, Розанова Надежда Александровна, Шахгильдян Любовь Дмитриевна, Сайкина Анна Олеговна

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

Научные руководители: Ильина Екатерина Юрьевна, ГБУЗ ГКБ № 4 ДЗМ. Симбирцева Анна Сергеевна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациентка А., 49 лет поступила в ревматологическое отделение 8.10.19 с жалобами на геморрагические высыпания на коже голеней и предплечий, появляющиеся при ходьбе, а также боли в мышцах нижних конечностей.

Из анамнеза известно, что геморрагические высыпания на голенях, слизистой рта впервые возникли в 2017 г. после перенесённой пневмонии и были расценены как аллергическая реакция на антибактериальные препараты. Однако сыпь на голенях сохранялась. В течение двух лет в связи с постоянно беспокоящими высыпаниями на коже предплечий и голеней неоднократно обращалась за медицинской помощью – диагноз уточнён не был. Летом 2019 г. появились жалобы на выраженную потливость в ночное время, онемение и побледнение пальцев, артериальную гипотензию и обмороки при физической нагрузке. Амбулаторно осмотрена ревматологом, выставлен диагноз геморрагического васкулита, назначена терапия – НПВС, дипиридамол – которая была прервана в связи с обострением хронического гастрита. Настоящая госпитализация в плановом порядке.

Объективно при поступлении: на коже голеней, предплечий полиморфная сыпь – папулёзная и мелкоточечная геморрагическая без склонности к слиянию, единичные элементы некротизированы. Слизистые чистые. Пальпируются увеличенные подмышечные и паховые лимфоузлы – безболезненные, не спаянные между собой. АД 140/80 мм рт. ст. Патологии со стороны дыхательной системы при физикальном обследовании не выявлено.

Осмотрена дерматологом, оставлен диагноз геморрагического васкулита. Лабораторно – анемия лёгкой степени, повышение СОЭ, о повреждении почек свидетельствуют гиперазотемия, микрогематурия, протеинурия, СКФ по CKD-EPI 34 мл/мин/1,73 м2 (ХБП 3Б по классификации KDIGO). При иммунодиагностике выявлены антинуклеарные антитела к SS-A и центромерам, снижение С3 и С4 компонентов комплемента. Маркёры инфекций отрицательные. Системная склеродермия и болезнь Шегрена исключены из-за отсутствия характерных клинических проявлений, заподозрена системная красная волчанка. На КТ органов грудной клетки: множественные узелки в лёгких (внутрилёгочные лимфоузлы?), внутригрудная лимфаденопатия с формированием конгломератов лимфоузлов. Для исключения опухолевого процесса, забора мокроты выполнена фибробронхоскопия – без патологии, микобактерии не обнаружены. Консультирована фтизиатром для исключения туберкулёза. В дифференциально-диагностический ряд также включены лимфопролиферативные заболевания, паранеопластический процесс. При биопсии пахового лимфоузла и кожи правой голени обнаружены явления лейкоцитокластического васкулита с саркоидными гранулёмами, хронический миозит.

На основании РГ-картины и данных биопсии выставлен диагноз: Генерализованный саркоидоз с поражением лёгких (II рентгенологическая стадия), лимфатических узлов, кожи. Активная фаза, прогрессирующее течение. Кожный васкулит. Поражение почек по типу хронического тубулоинтерстициального нефрита с синдромом артериальной гипертензии.

Чаще всего саркоидоз проявляется поражением лёгких, генерализованные формы встречаются относительно редко. По разным данным, поражение кожи при саркоидозе наблюдается в 20-56% случаев, однако чаще всего оно представлено узловатой эритемой.

Данный клинический случай интересен развитием нетипичной для саркоидоза геморрагической сыпи в результате ассоциации саркоидоза с кожным лейкоцитокластическим васкулитом, что привело к задержке в установлении диагноза.

Особенности протекания психических расстройств с бредовыми и галлюцинаторными переживаниями религиозного содержания (клинический случай)

Цыганова Екатерина Дмитриевна, Антонова Алёна Алексеевна, Клыкова Мария Сергеевна

ВолгГМУ

Научные руководители: Чёрная Наталья Александровна. ВолгГМУ

Психически нездоровые люди с болезненными переживаниями религиозного содержания были во все времена. В наше время стала появляться возможность извлекать материальную выгоду, уповая на религиозные убеждения больного человека. Мошенниками пропагандируются свои услуги по избавлению от воздействия сил «тьмы», применяя различные обряды и внушая людям мысли о том, что темные силы виновны в их неудачах, болезнях, проблемах в семье. Своевременное обращение за квалифицированной психиатрической помощью позволяет не только улучшить качество жизни пациента, но и уберечь его от значительных материальных трат за услуги шарлатанов.

Пациентка Д. 25 лет. В послеродовом периоде стала отмечать сниженное настроение, чрезмерную утомляемость, плохо спала по ночам, испытывала неясную тревогу, была суетлива, боялась оставаться с ребенком одна. В этот период стала чрезмерно религиозной, постоянно ходила в церковь, посещала все церковные службы, выучивала наизусть молитвы, скупала в большом количестве книги религиозного содержания. Приблизительно через полгода стала слышать «голоса» внутри головы, которые «принадлежали двум силам». Одни «голоса» принадлежали «светлым»- Иисусу Христу, святым, апостолам, другие- «темным- силам ада». Позже стала ощущать как «темные» внедряют в ее тело «девочку Сару 5 лет», которая «злая, плохо себя ведет, говорит, что надо избавиться от дочери». Периодически говорила голосом «Сары», считала, что она руководит ее действиями, мыслями, пыталась задушить ребенка, но вовремя остановилась и с этого дня перестала ухаживать за дочерью. Высказывала идеи греховности, виновности, жаловалась на «чужие мысли в голове, которые вкладывались темными». Считала себя «мученицей». Для облегчения своего состояния читала молитвы и изнуряла себя физическими упражнениями, после чего отмечала незначительное улучшение своего состояния. Практически перестала спать по ночам, отмечался сниженный аппетит. В церкви познакомилась с людьми, которые обещали «снять с нее порчу» и избавить от «темных» за материальное вознаграждение. Для того, чтобы расплатиться «за снятие порчи» отнесла в ломбард обручальное кольцо, золотую цепочку, пыталась продать детскую коляску. Была остановлена мужем, когда он заметил «приготовления к обряду» (больная складывала личные вещи, а также ценные предметы в сумку). Муж настоял на осмотре психиатром. После чего пациентка госпитализирована в психиатрический стационар. В отделении обнаруживала малопродуктивное, паралогичное мышление, сохранялась галлюцинаторно-параноидная симптоматика религиозного содержания, активно высказывала идеи воздействия, управления действиями, мыслями, также обнаруживались явления мутизма, негативизма. Был выставлен диагноз: Шизофрения параноидная, дебют, галлюцинаторно-параноидный синдром, с кататоническими включениями. На фоне лечения типичными нейролептиками психическое состояние стабилизировалась, редуцировалась

активная психотическая симптоматика. Выписана в удовлетворительном состоянии домой в сопровождении мужа.

Особенности течения болезни Бехчета у молодой пациентки

Кузьмина Екатерина Владимировна, Семёнов Виталий Альбертович

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент; Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка С., 28 лет. С 15-ти лет беспокоят диффузные головные боли, с 18-ти лет – рецидивирующие афтозные высыпания на слизистой ротовой полости. Консультировалась стоматологами, местно использовала антисептики. В 25 лет, после третьих родов, состояние ухудшилось: язвы ротовой полости стали постоянными, возникли болезненные генитальные язвы, сопровождающиеся повышением температуры. Похудела на 10 кг, появилась боль в области копчика, узловатая эритема на конечностях.

В мае 2017 г. была госпитализирована в гинекологическое отделение РКБ г. Махачкала, где проводилась антибиотикотерапия, т.к. предполагалась инфекционная этиология язв. В августе 2017 г. в связи с отсутствием положительного эффекта от лечения, а также появлением болей в крупных суставах и выпадением волос на голове, пациентка обратилась в поликлинику г. Москва. Из-за наличия головных болей и болей в спине пациентка была направлена на госпитализацию в отделение неврологии МКНЦ им. А.С. Логинова, где было заподозрено системное заболевание соединительной ткани с неврологическими расстройствами (болезнь Бехчета) и рекомендовано генетическое обследование. По результатам: HLA-B51 «+».

11.10.17-24.10.17 – стационарное лечение в 22 ревматологическом отделении ГКБ № 15 им. О.М. Филатова. Обследована, АНА, АТ к 2ДНК, АНЦА, АФС – отрицательно. С учётом рецидивирующего афтозного стоматита, язв гениталий, узловатой эритемы, артритов, HLA -B51 «+» выставлен диагноз болезнь Бехчета. На фоне проводимой терапии (солу-медрол 500 мг № 3, метипред 8 мг/сут, колхицин 1 мг/сут) состояние с положительной динамикой: язвы, эритема регрессировали. Выписана с рекомендацией повторной госпитализации через 6 месяцев. С лета 2018 г. ухудшение состояния. Трентал, мелоксикам без эффекта. В декабре самостоятельно принимала колхицин 1 мг/сут с кратковременным эффектом. В этот период пациентка отметила однократный эпизод ухудшения зрения левым глазом, а также колющие боли в животе.19.02.19-04.03.19 госпитализирована в ГКБ № 15 для уточнения активности заболевания и лечения. При поступлении – жалобы на болезненные язвы в ротовой полости, в области наружных половых органов и анального отверстия, боли в мелких суставах кистей, голеностопных суставах, слабость.

При осмотре: состояние тяжёлое, язвы в области внутренней поверхности щёк и губ, увеличение подмышечных и паховых л/у, болезненных при пальпации, ограничение движений в коленных суставах. По данным лабораторных исследований: признаки анемии легкой степени тяжести, СОЭ – 30 мм/час. ЭГДС: поверхностный гастрит, недостаточность кардии. Колоноскопия: признаки хронического колита. Осмотр гинеколога: на большой половой губе – изъязвленный участок. Шейка матки в зеркалах не визуализируется из-за болевого синдрома. Офтальмолог: частичная атрофия зрительного нерва обоих глаз. Проведенное лечение: солу-медрол, кетопрофен, фентанил, ципрофлоксацин, метипред, препарат железа, омепразол, амитриптилин. Местно: обработка язв слизистой бетадином, хлоргексидином. На фоне проведенной терапии состояние пациентки улучшилось.

Данный клинический случай интересен тем, что аутоиммунный системный васкулит проявлялся не специфически с подросткового возраста, в связи с чем были трудности в постановке диагноза. Пациентка была консультирована многочисленными специалистами, однако, окончательный диагноз удалось установить лишь после того, как развернулась клиническая картина, характерная для болезни Бехчета.

Острое течение системной красной волчанки и сепсис – смертельный дуэт

Чирков Александр Владимирович, Галимова Наталья Вячеславовна

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

Научные руководители: Демидова Наталья Александрова – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент В., 33 года; в январе 2019 г. впервые возникли генерализованные эпилептические приступы. Консультирован неврологом, МРТ головного мозга – без патологии. По данным ЭЭГ – очаговая эпилептическая активность, терапия не назначалась. В конце июля 2019 г. возникла боль в мышцах, сухой кашель, гингивит, гипертермия до 38,4°С. УЗИ ОБП – умеренная гепатоспленомегалия; аугментин – без эффекта. В конце августа госпитализация в инфекционную больницу в связи с лихорадкой, симптомами гастроэнтерита и обезвоживания. Кишечные инфекции, вирусные гепатиты, ВИЧ-инфекция исключены. Выявлена умеренная панцитопения. Антибиотикотерапия в течение 2 нед. Однократно в связи с сохранением лихорадки назначен преднизолон 40 мг с выраженным улучшением. После выписки рекомендована консультация ревматолога. В начале октября – вновь эпизоды лихорадки, кашель с мокротой, алопеция, рецидив гингвита, боль в животе, диарея. 10 октября – спутанность сознания, госпитализирован в ОРИТ ГКБ № 1.

При осмотре: состояние тяжелое, в сознании, дезориентирован, очаговой и менингеальной неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледные, капиллярит ладоней и стоп, отеков нет, подмышечные лимфатические узлы увеличены. Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 95 уд. в мин., АД 110/58 мм рт.ст. Живот диффузно болезненный при пальпации. Стул разжижен, 4 р/д. В анализах крови – панцитопения, Na 103 ммоль/л, K 2 ммоль/л, АЛТ 97 Ед/л, АСТ 261 Ед/л, КФК 789 Ед/л, ферритин 4320 Ед/л, альбумин 13 г/л. В анализе мочи протеинурия 2 г/л, эритроциты 104 в п/зр. По данным ЭГДС: признаки геморрагического гастрита, эрозивного эзофагита, состоявшегося ЖКК. Проводилась комбинированная антибактериальная, гемостатическая терапия, коррекция электролитных нарушений, диспротеинемии. Дифференциальный диагноз проводился между инфекционным эндокардитом, сепсисом, гемолитико-уремическим синдромом, онкогематологическими и системными заболеваниями соединительной ткани. При дообследовании: прокальцитонин 0,7 нг/мл, + антитела к

β2-гликопротеину, дсДНК; прогрессирующая панцитопения. При ЧПЭхоКГ: вегетации в основании створок аортального клапана, аортальная регургитация 2 ст. МСКТ ОБП с контрастированием: воспалительные изменения в стенке тонкой кишки, аденома правого надпочечника, асцит. МСКТ ОГК: двусторонний гидроторакс, двусторонняя полисегментарная пневмония. Взяты посевы крови. Проведена трепанобиопсия, онкогематологические заболевания исключены.

Совокупность клинических проявлений у данного пациента наиболее вероятно свидетельствовала об остром течении системной красной волчанки (СКВ), осложненной полисегментарной пневмонией, сепсисом. К терапии был добавлен преднизолон. Однако состояние прогрессивно ухудшалось (десатурация, перевод на ИВЛ, гипотония, олиго-анурия – проведен гемодиализ, попытка проведения ЭКМО), на 7 сут. пребывания в ОРИТ – летальный исход. По данным патологоанатомического исследования: диагноз СКВ подтвержден, непосредственная причина смерти – двусторонняя пневмония.

Несвоевременная диагностика острого течения СКВ с развитием полиорганной патологии, панцитопении, выраженных белково-электролитных нарушений способствовала тяжелому течению инфекционных осложнений. Представленный клинический случай иллюстрирует сложность диагностики СКВ при атипичном дебюте заболевания и трудности ведения данных пациентов на фоне присоединения инфекции.

Острый коронарный синдром у ВИЧ-инфицированного пациента

Нуриева Луиза Мансуровна[1], Ильясова Зарина Ахтасовна[2]

[1]ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, [2]ГАУЗ «Городская клиническая больница № 7» г. Казань

Научные руководители: Ким Зульфия Фаритовна – к.м.н., доцент. ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, ГАУЗ «Городская клиническая больница № 7»

ВИЧ-инфекция – медленно прогрессирующее заболевание, вызываемое вирусом иммунодефицита человека, характеризующееся специфическим поражением многих систем организма, в том числе и сердечно-сосудистой. В рекомендация ЕОК 2019 по диагностике и лечению дислипидемий лечение ВИЧ является фактором, модифицирующим риск фатального кардиоваскулярного события. Основным компонентом лечения пациентов с ВИЧ-инфекцией является антиретровирусная терапия (АРТ).

В настоящее время описан следующий побочный эффект нуклеозидных ингибиторов обратной транскриптазы на сердечно-сосудистую систему: увеличение частоты инфаркта миокарда (ИМ). Риск развития ИМ был наибольшим у пациентов, у которых также были общепризнанные факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний.

Мы проанализировали истории болезней пациентов госпитализированных в кардиологические отделения ГАУЗ «Городская клиническая больница № 7» г. Казань за 2018 год и первое полугодие 2019 года. Всего за это время было госпитализировано 12 пациентов с ВИЧ-инфекцией, возрастом от 37 до 77 лет и средним возрастом 50,33±11,67. Это составило 0,02% среди пациентов с острым коронарным синдром (ОКС) за 2019 год, и 0,005% за 2018 год. В качестве иллюстрации хотим привести клинический пример:

Пациент Г., 43 года, поступил с жалобами на незначительный дискомфорт в груди, общую слабость. Заболел 16 часов назад, когда появились жгучие, интенсивные боли в груди, холодный пот.

Анамнез: ВИЧ с 2000 года, принимает Регаст 600 мг, Амивирен 300 мг, Тенофовир 300 мг. Туберкулез, вирусные гепатиты, сахарный диабет отрицает. Эпизодов повышенного давления не бывает. Наследственность, аллергологический и гемотрансфузионный анамнезы не отягощены.

ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 80 в минуту, ЭОС в норме, элевация сегмента ST в V3-V6. Тропонин I – положительный. Эхо-КГ: гипокинезия МЖП и верхушки ЛЖ, передней стенки ЛЖ. Снижение сократительной функции ЛЖ (ФВ 38%). Уплотнение аорты створок ЛЖ. Незначительная митральная и трехстворчатая регургитация. Ультразвуковая допплерография брахиоцефальных артерий и артерий нижних конечностей: атеросклеротических изменений не выявлено. Коронароангиография: ствол ЛКА без гемодинамических стенозов, ПМЖВ – стеноз проксимального сегмента до 85%; АИ, ДВ, СВ, ОВ, ВТК, ПКА – без гемодинамических стенозов; проведено стентирование проксимального сегмента ПМЖВ. У пациента не было выявлено общепринятых факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ), и мы считаем, что к поражению коронарных артерий привели ВИЧ и прием АРТ.

В связи с увеличением заболеваемости ВИЧ необходимо понимать, что это категория лиц, у которых даже в отсутствии факторов риска ССЗ, может развиться ОКС в молодом возрасте. Памятуя о том, что антиретровирусные препараты метаболизируются через систему цитохром р450, во избежание конкурентного ингибирования изофермента, выбор препаратов для лечения сердечно-сосудистой патологии должен быть в пользу тех средств, метаболизм которых не используется этой системой. Например, из статинов следует отдавать предпочтение питавастатину, из сартанов – телмисартану и т.д. Таким образом, при лечении ВИЧ-инфицированного пациента следует помнить, что сам факт наличия ВИЧ, а также проведение АРТ может привести к развитию ССЗ, и потребует более тщательного ведения пациента и подбора терапии.

Острый перикардит у пациента с В-клеточным хроническим лимфоцитарным лейкозом

Кузнецова Мария Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Джиоева Ольга Николаевна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Орлов Денис Олегович, Городская Клиническая Больница № 24 Департамента Здравоохранения г. Москвы

Пациент С., 77 лет поступил в ОРИТ ГКБ г. Москвы с пароксизмом фибрилляции предсердий. Из анамнеза: более 15 лет страдает гипертонической болезнью. Нарушения ритма сердца с 2005 года по типу фибрилляции предсердий. В июле 2019 г. верифицирован диагноз: В-клеточный хронический лимфоцитарный лейкоз. С 11.09 по 16.09.2019 получал лечение по схеме R CVP № 1 (Ритуксимаб, Циклофосфамид, Винкристин, Преднизолон). При поступлении в стационар отмечается аритмичность тонов сердца, в остальном по системам органов без отклонений от нормы. На ЭКГ трепетание предсердий, ЧСС 133 удара в минуту, вольтажные критерии гипертрофии левого желудочка.

В лабораторных анализах: лейкоциты 4,1×10^9/л, гемоглобин 102 г/л, общий белок 58 г/л, альбумин 28 г/л, АЛТ 58,7 ЕД/л, АСТ 37,0 Ед/л, железо 1,7 мкмоль/л, СРБ 164 г/л. Клинических признаков воспаления выявлено не было, повышение СРБ интерпретировано в рамках онкогематологического заболевания. На фоне проводимой терапии восстановлен синусовый ритм, пациент переведен в кардиологическое отделение. При дообследовании по данным рентгенографии выявлена лимфаденопатия средостения, на эхокардиографии от 14.10.2019 незначительный гидроперикард.

18.10.2019 появились боли в области сердца, плечевых суставах, верхних конечностях без связи с физической нагрузкой, стала нарастать слабость, появилась одышка в покое. Температура тела не повышалась. При объективном осмотре: набухание шейных вен, влажные кожные покровы. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушивались, ЧДД 24 в минуту, сатурация атмосферным воздухом 92%. Тоны сердца глухие, АД 90/50 мм рт. ст., пульс 117 ударов в мин. При проведении фокусной эхокардиографии отмечено нарастание жидкости в полости перикарда с признаками тампонады. Пациент переведен в ОРИТ с целью выполнения перикардиоцентеза. Из полости перикарда получено 510 мл серозного содержимого. По данным цитологического исследования: реактивно-воспалительный экссудат с наличием единичных клеток мезотелия и умеренной нейтрофильной реакцией. Атипичные клетки не обнаружены. При проведении посева роста микроорганизмов выявлено не было. После перикардиоцентеза состояние пациента улучшилось, жалобы не предъявлял, гемодинамика стабильная. Пациенту был выставлен диагноз острый перикардит неясной этиологии. Назначена противовоспалительная терапия ибупрофеном 600 мг 3 раза в день в течение 14 дней. На фоне терапии отмечалось снижение СРБ до 34 г/л, при контрольной эхокардиографии выпот в полости перикарда не рецидивировал.

С целью уточнения генеза острого перикардита пациенту проведен диагностический поиск. Была исключена туберкулезная, бактериальная, эндокринологическая природа перикардита, взяты группы антител на заболевания соединительной ткани, исключен метастатический генез.

Наиболее частая причина острого перикардита у пациента с онкологическим заболеванием в анамнезе – метастатическое поражение перикарда. В данном клиническом случае у пациента с онкогематологическим заболеванием на фоне иммуносупрессивной химиотерапии развился острый перикардит, вероятно вирусной этиологии, благоприятно разрешившийся после проведения перикардиоцентеза и противовоспалительной терапии. Повышение СРБ предшествовало развитию выпота в полости перикарда и свидетельствовало о начале заболевания, однако было расценено врачами-клиницистами в пользу хронического лимфолейкоза.

Паранеопластическая эритема как единственное проявление опухоли печени

Фролова Екатерина Сергеевна, Фомченкова Диана Сергеевна

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

Научные руководители: Юдин Александр Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России

Пациентка Е., 83 года. 25.08.19 появились жалобы на боли в спине и в области грудной клетки. Вызвана СМП, боли расценены как проявления остеохондроза, рекомендовано: мидокалм, нейробион, кетонал мазь. 01.09.19. упала в обморок. Амбулаторным врачом зафиксирована артериальная гипертензия с цифрами АД 170/100, назначено лечение: пентоксифиллин, аркоксия, сермион, физиотенз при АД 160/100 и выше. 07.09.19 отметила появление зудящей сыпи на спине, на следующий день сыпь распространилась на верхние и нижние конечности. 09.09.19 поступила в отделение аллергологии и иммунологии ГКБ 24.

При физикальном обследовании: на коже туловища, бедер и верхних конечностей полиморфные эриматозные высыпания с нечеткими границами, имеющие тенденцию к слиянию. Отеков и пастозности нет. Варикозно расширенные вены нижних конечностей. Лимфоузлы не увеличены. Костно-мышечная система без видимых изменений. Дыхание жесткое, проводится во все отделы. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца приглушены ритмичны. Живот обычной формы, мягкий, безболезненный, участвует в акте дыхания. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Учитывая отсутствие сенсибилизации к атопическим ингаляционным аллергенам, лекарственной, вакцинальной, пищевой, инсектной, латексной и контактно-металлической непереносимости, пожилой возраст, с целью уточнения природы высыпания проведена биопсия кожи. Выявлены неспецифические изменения: слабо выраженный акантоз и паракератоз. Внутриклеточный отёк эпидермиса. Отёк верхних отделов дермы, слабо выраженный периваскулярный инфильтрат из лимфоидных клеточных элементов с единичными плазматическими клетками, дегенеративные изменения эндотелия капилляров.

Обследована с целью онкопоиска.

В клиническом анализе крови: лейкоцитоз (21,5×10^9/л), анемия средней степени тяжести (HGB – 73 г/л, RBC 2,49×10^{12}/л), тромбоцитопения (110×10^9/л), гранулоцитоз (79,5%). В биохимическом анализе крови: гипопротеинемия (общий белок 41,0 г/л), гипоальбуминемия (26,0 г/л), повышение креатинина (187 мкмоль/л), СРБ (22 мг/л), мочевины (43 ммоль/л). Коагулограмма: увеличение протромбинового времени (33,6 сек), снижение протромбинового индекса (34,2%), увеличение МНО (2,79).

При УЗИ выявлена недифференцированная опухоль печени (65×45 мм) с метастазами в забрюшинные лимфоузлы и лимфоузлы гепато-дуоденальной связки.

При ректороманоскопии диагностирован псевдомембранозный колит.

Состояние резко ухудшилось 18.09.2019, когда наросла интоксикация, усилился сопор, появились боли в брюшной полости. Переведена в ОРИТ. Несмотря на проводимую терапию (амикацин, ванкомицин, метронидазол, моксифлоксацин, фраксипарин, лозартан, амлодипин, бисопролол, моксонидин, спиронолактон, фуросемид, омепразол), состояние прогрессивно ухудшалось в виде нарастания интоксикации, асцита, снижения уровня сознания. 29.09.19 в 01: 30 пациентка скончалась. При вскрытии подтверждена В-клеточная лимфома.

Таким образом, высыпания, безосновательно интерпретированные как аллергические, были единственным проявлением новообразования печени у пожилой больной.

Поражение грудного отдела позвоночника, вызванное сочетанием трёх заболеваний

Кузнецова Мария Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Лялина Вера Валерьевна – к.м.н., доцент. Клиника «Ортоспайн», ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент М., 67 лет. Болен 16 лет, начало с интенсивной точечной боли в межлопаточной области слева (на уровне нижних триггеров трапециевидной мышцы). Боль механического ритма, позиционная, беспокоила преимущественно в положении лежа. Диагностирован остеохондроз лечение ЛФК и ФЗТ с частичным эффектом.

За последние 5 лет боли усилились, изменился их характер и распространение: изначально точечная боль механического ритма охватила всю область грудного отдела позвоночника, а в последние 2 года отмечено изменение ритма боли на воспалительный. Появилась утренняя скованность в грудном отделе в течение 2-3 часов, а также днём после периода покоя, резкое усиление боли при кашле, глубоком вдохе, ограничение экскурсии грудной клетки. В течение последнего года постоянно принимает таблетированный кетопрофен. СОЭ (29 мм/час) и СРБ (20,5 мг/л) умеренно повышены, РФ и HLA B27 отрицательные.

При осмотре: сглаживание физиологических искривлений позвоночника, ограничение движений в грудном, ограничение экскурсии грудной клетки, повышение тонуса паравертебральных мышц с обеих сторон.

На МРТ: передняя клиновидная деформация Th 7-8-9 в пределах 1-2 степени, формирование грыж массивных Шморля на уровне, Th 7-8, Th 8-9 с вогнутой деформацией указанных позвонков до II степени. Несимметричный синдесмофит справа между Th 8-9. Признаки активного энтезита (повреждение Romanus) Th 6-7, хронический артрит реберно-позвонковых суставов в стадии обострения.

По заключению спинального хирурга выявленные изменения не объясняли болевой синдром. Системный остеопороз исключен при рентгеноденситометрии, лабораторном обследовании. Также исключены множественная миелома, бруцеллез, инфекционный дисцит. Выяснен семейный анамнез кожного псориаза.

Установлен диагноз: Серонегативный спондилоартрит, недифференцированный (возможно, псориатический без кожных проявлений): спондилоартрит грудного отдела, артрит реберно-позвонковых суставов. Передние клиновидные деформации грудных позвонков Th 7-8-9 неуточненной давности (картина болезни Шейермана-Мау), грыжи Шморля Th 7-8-9, миофасциальный трапециевидный болевой синдром.

Рекомендовано: НПВП, омепразол, сульфасалазин. На фоне лечения состояние улучшилось.

Болевой синдром уменьшился, утренняя скованность сократилась до 10 минут.

Данный пример интересен сочетанием трёх заболеваний различного патогенеза (эпифизарной дисплазии, грыжи Шморля и спондилоартрита), проявления которых сосредоточились и последовательно развивались в одном и том же участке грудного отдела позвоночника. Случай демонстрирует сложности диффдиагноза болей в спине, а также определяющую роль клинических данных, несмотря на наличие выскотехнологичных методов исследования.

Почечная колика

Баймашев Артур Шамильевич, Агишева Эльвира Ринатовна, Симонова Анна Евгеньевна

Национальный исследовательский Мордовский Государственный Университет им. Н. П. Огарева

Почечная колика – синдром, возникающий в результате закупорки мочеточника и проявляющийся внезапной, сильной, приступообразной болью в области почки.

Пациент О., 20 лет, поступил в приемное отделение РКБ с жалобами на умеренное повышение температуры тела, болью в поясничной области. Было проведено УЗ-исследование, в результате которого был обнаружен конкремент размером 3 мм и расширение мочевыводящих путей выше него. При сборе анамнеза было выявлено, что пациент находится в постоянном стрессе на протяжении 5 лет, в связи с напряженной учебой, а также предъявляет жалобы на проблемы с сердечно-сосудистой системой и желудочно-кишечным трактом.

После предложенного проведения дальнейшего обследования и госпитализации был получен отказ. Было рекомендовано применение препаратов «Ибупрофен» в качестве снижения болевого синдрома и «Но-Шпа» с целью снятия спазма гладких мышц для улучшения прохождения конкремента.

Исследования, проведенные в США, показывают, что люди, которые часто подвергаются стрессовым влияниям в 3 раза чаще обращаются с синдромом почечной колики. Стресс приводит к серьезным проблемам не только мочеполовой системы, но и к проблемам всех остальных органов и систем. Поэтому во избежание многих патологий, необходимо проводить больше времени на свежем воздухе, чаще видеться с родными и близкими, а также больше отдыхать, то есть проводить профилактику стресса.

Псориатический полиартрит. Трудности диагностики и лечения.

Алиев Дмитрий Александрович

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Серова Елена Николаевна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Псориатический артрит (ПсА) – хроническое воспалительное заболевание, характеризующееся наличием деструктивного артрита, энтезита, дактилита, сакроилиита, спондилоартрита у больных псориазом и сопровождающееся рядом системных проявлений. Полиморфность клинических проявлений ПсА создает трудности дифференциальной диагностики с другими системными заболеваниями, в частности, с системной красной волчанкой (СКВ).

Пациентка Е., 65 лет, обратилась с жалобами на боли в мелких суставах стоп, плечевых суставах, боли в поясничном отделе позвоночника при физической нагрузке. В 2008 году отмечались псориатические высыпания на ладонях и подошвах, далее обострений не наблюдалось. В 2009 году появилась умеренная боль и припухлость в области мелких суставов кистей преимущественно в ночное время.

В 2017 г. возобновились боли мигрирующего характера в плечевых, локтевых, лучезапястных суставах, отёчность пальцев кистей. Отмечались периодические подъёмы температуры тела до 40° С, озноб. Не обследовалась, лечилась самостоятельно, принимала НПВП с неполным

эффектом. В июне 2018 года была госпитализирована в отделение ревматологии ГКБ. Проводилась антибиотикотерапия без эффекта. В стационаре диагностирована бронхиальная астма смешанной формы, эмфизема легких, пневмосклероз.

При обследовании: на УЗИ – жидкость в левой плевральной полости; анализ крови – АНФ положительно, anti-Centromere B 1,8. РФ, АЦЦП, АТ к ДНК, АТ к МПО, АТ к Пр-3, АТ к базальной мембране клубочков – отрицательно. Диагностирована СКВ с поражением легких, серозных оболочек (плеврит), фаза стихания. Было назначено лечение метилпреднизолоном 4 мг 6 таблеток с постепенным снижением дозы, мофетилом микофенолатом 1000 мг в сутки с переводом на азатиоприн 50 мг в сутки, далее 100 мг. Выраженность суставного синдрома уменьшилась, нормализовалась температура тела. На фоне лечения отмечалось появление ожирения по верхнему типу, округление лица, появились стрии на животе. Так же в июне 2018 г. госпитализировалась с подозрением на ОКС, 04.09.18 г. в плановом порядке выполнена КАГ. Наблюдается у кардиолога с диагнозом ИБС. ПИКС (ОИМ, 2018 г).

В ноябре 2018 г. повторно госпитализирована в ревматологическое отделение с жалобами на слабость, быструю утомляемость, боли в мышцах верхнего плечевого пояса, общую скованность в течение всего дня, отеки нижних конечностей, боли в плечевых суставах, боли в грудном и поясничном отделах позвоночника с иррадиацией по задней поверхности бедер, усиливающиеся при физической нагрузке. ЧБС 2, ЧПС 3 (PsARC).

В анализе крови: СОЭ 10 мм/ч, СРБ 6,17 мг/л; РФ, АЦЦП, АНФ, АТ к ДНК – отрицательно. С3, С4-компоненты комплимента в норме. На УЗИ данных за серозиты не получено. Аллопеции, плохой переносимости инсоляции, фотодерматита, язвочек во рту не отмечалось. На основании критериев CASPAR диагностирован псориатический спондилоартрит, полиартрит (наличие полиартрита на момент осмотра, псориаз в анамнезе, отрицательный РФ, дактилит в анамнезе). Диагноз СКВ был пересмотрен в пользу ПсА. Инициирована терапия метотрексатом 15 мг в неделю, отмена азатиоприна и постепенное снижение метилпреднизолона. На фоне лечения отмечалось значительное уменьшение выраженности суставного синдрома.

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует трудности дифференциальной диагностики ПсА с СКВ у полиморбидного пациента. Развитие осложнений требует тщательного подбора терапии и мультидисциплинарного подхода к лечению.

Редкая причина люмбоишиалгии у пациентки молодого возраста

Параил Анна Александровна, Галимова Наталья Вячеславовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители: Правдюк Наталья Григорьевна – к.м.н., доцент; Демидова Наталья Александровна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Боль в спине (БС) занимает 3 место по числу случаев временной нетрудоспособности населения. Учитывая многообразие этиологических факторов болевого синдрома, своевременная диагностика причины, особенно, у пациентов трудоспособного возраста является актуальной проблемой. Тщательный сбор анамнеза, общесоматический осмотр и обследование больного с люмбоишиалгией необходимы для исключения вторичного характера БС.

Пациентка Ж, 36 лет, обратилась на кафедру факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова с жалобами на боль ноющего характера умеренной интенсивности в ягодичной области слева с иррадиацией по задней поверхности ноги до коленного сустава, без четкой связи с физической нагрузкой, усиливающуюся в первой фазе менструального цикла, сопровождающейся утренней скованностью.

Вышеуказанные жалобы – более года, при амбулаторном обследовании выполнено МРТ костей таза. Выявлен правосторонний сакроилиит, в связи с чем заподозрен диагноз «спондилоартрит». Семейного анамнеза псориаза, спондилоартрита, увеита, воспалительных заболеваний кишечника нет. В 2010 г. естественные роды, в 2013 г. внематочная беременность, оперативное лечение. Терапия НПВП, миорелаксантами, паравертебральное введение глюкокортикоидов – с временным незначительным положительным эффектом.

При осмотре – выраженная болезненность при пальпации левой ягодичной области, боль при ротациях бедра слева. Сила мышц в конечностях достаточная, коленные рефлексы равномерные, живые, ахиллов рефлекс слева снижен, справа оживлен. Легкая гипестезия по сегментарному типу на уровне дерматома L4-S1.

При лабораторном обследовании: СОЭ, СРБ норма, HLA-B27 отрицательный.

По данным рентгенографии поясничного отдела позвоночника: незаращение дужек S4-S5, признаки остеоартроза фасеточных суставов L4-S1, антелистез L3-L4 со смещением при сгибании. По данным МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника: признаков невральной компрессии на уровне L4-S1 сегментов не выявлено.

При УЗИ седалищного нерва на уровне выхода из полости таза периневрально к седалищному нерву прилежит объемное гипоэхогенное образование с признаками периферической васкуляризации с четкими ровными контурами 2,6×1,6×1,1 см.

МРТ седалищных нервов: периневральное образование в области перехода левого крестцового сплетения в седалищный нерв (эндометриоз/фибролипома/постъинъекционные изменения?). МР-картина невропатии седалищного нерва, отек запирательной мышцы.

Для уточнения диагноза выполнено МРТ малого таза с контрастированием, которая подтвердила наличие экстрагенитального эндометриоза с поражением левого седалищного нерва.

Таким образом, у пациентки диагностирован экстрагенитальный эндометриоз с поражением проксимальной части левого седалищного нерва, манифестировавший циклической люмбоишиалгией. Гинекологом назначен препарат диеногест, однако через 6 мес. лечения положительной динамики (по клиническим признакам и данным МРТ седалищного нерва) не наблюдается.

Рассматривается вопрос о проведении хирургического лечения и терапии агонистами гонадотропин-рилизинг гормона.

Данный клинический случай демонстрирует редкую причину болевого синдрома в нижней части спины у пациентки молодого возраста, потребовавшего мультидисциплинарного подхода, подчеркивает важность расширенного поиска причин боли в спине с обязательным учетом характера боли и сопутствующих заболеваний.

Редкая причина обструктивного синдрома: инородное тело бронха

Цурская Дарья Дмитриевна, Свирина Елизавета Сергеевна

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

Научные руководители: Юдин Александр Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, ГБУЗ КБ № 24 ДЗМ

Больной В., 71 год. Страдает бронхиальной астмой с 46 лет (астматическая триада), дебют после затянувшейся ОРВИ. За последний год 4 госпитализации.

ФВД (14.05.18): ЖЕЛ 2,88 л (70,3%), ОФВ1 1,09 л (36,2%), ИТ 37,97%. Проба с беродуалом положительная, прирост ОФВ1 на 32,75% от исходного значения. (17.05.18): ЖЕЛ 3,99 л (97,5%), ОФВ1 1,41 л (46,6%), ИТ 35,25%.

Не курит. Сопутствующая патология: ИБС, стенокардия II ФК. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Перенёс туберкулёз лёгких в 13 лет, снят с наблюдения через год. Принимает симбикорт 4,5/160 по 2 вдоха 2 р/сут + спирива-респимат 2,5 мкг по 2 вдоха 1 р/сут, монтелукаст 10 мг по 1 т/сут, дигоксин 250 мкг по 1/2 т утром, диувер 2,5 мг утром, лозартан 25 мг по 1/2 т 2 р/сут, ксарелто 20 мг/сут.

Настоящее обострение в течение недели, когда наросла одышка, приступы удушья, кашель с отхождением гнойной мокроты, слабость, повышение температуры тела до 38,9°С. Увеличил частоту ингаляций короткодействующих бета-агонистов до 6 раз в сутки. Антибактериального лечения не получал. Госпитализирован 28.08.18.

Диффузный цианоз. Эмфизема легких. Дыхание жесткое, рассеянные свистящие хрипы, влажные хрипы над базальными отделами левого лёгкого. ЧД 19 в мин. SpO_2 90%, ПСВ 120 л/мин.

Лейкоциты $13{,}4\times10^{9}$/л; п/ядерные 6%, эозинофилы 0,7%; эритроциты $3{,}98\times10^{12}$/л; гемоглобин 122 г/л; СОЭ 38 мм/час.

ФВД (30.08.18): ЖЕЛ 4,06 л (99,1%), ОФВ1 1,78 л (59,1%), ИТ 40,24%. Прирост ОФВ1 после беродуала на 120 мл (6,83%), ФЖЕЛ – 670 мл (16,52%).

МСКТ: посттуберкулезные изменения л\у средостения и корня левого легкого с частичным фиброателектазом верхней доли и формированием мелких тракционных бронхоэктазов (S2). Обызвествление дистальной части левого нижнедолевого бронха с деформацией его просвета, обтурацией просветов сегментарных ветвей S8-S10 бронхиальным секретом. Полисегментарная пневмония нижней доли левого легкого. Изменения в S6 левого легкого и в средней доле правого легкого по типу респираторного бронхиолита.

При фибробронхоскопии из нижнедолевого бронха слева извлечено инородное тело 5 мм в диаметре. Гистологически – аморфные бесструктурные массы с очаговыми скоплениями бурого пигмента (наиболее вероятно – кальцинированный казеоз).

В мокроте и БАЛ выявлен рост Klebsiella pneumoniae 1х104/мл, чувствительной к тигециклину, триметоприму/сульфаметоксазолу.

Проведена терапия: доксициклин 100 мг в/в 2 р/сут, сульмаграф 1,5+1,5 гр в/в 2 р/сут, ванкомицин 250 мг 4 т/сут, амикацин через небулайзер; преднизолон 15 мг утром; беродуал 20 капель + пульмикорт 2,0 мл 3 р/сут через небулайзер; Симбикорт 4,5/160 по 2 вдоха 2 р/сут; Спириваспимат 2,5 мкг/инг по 2 вдоха 1 р/сут; Монтелукаст 10 мг по 1 т утром.

ФВД (10.09.18): ЖЕЛ 4,07 л (99,3%), ОФВ1 1,41 л (46,7%), ИТ 34,62%. После беродуала прирост ОФВ1 на 650 мл (46,22%).

На фоне лечения пневмония разрешилась, явлений бронхиальной обструкции нет. При повторной МСКТ положительная динамика.

За последний год течение бронхообструктивного синдрома более благоприятное: на фоне базисной терапии улучшилась переносимость нагрузок, потребности в короткодействующих бронхолитиках нет, 2 короткие госпитализации с обострениями.

Случай демонстрирует редкую причину синдрома бронхиальной обструкции – отдаленные последствия перенесенного туберкулеза легких с формированием инородного тела бронха из кальцинированного казеоза, симулировавшего поздний дебют бронхиальной астмы.

Редкая причина развития ишемического инсульта – что надо знать терапевту?

Мельникова Ксения Дмитриевна, Савлов Николай Павлович, Шеменкова Виктория Сергеевна

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

Научные руководители: Котова Дарья Павловна – к.м.н., доцент; Шостак Надежда Александровна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Героин – синтетический опиоид, передозировка которым может приводить к развитию интоксикации, аспирационной пневмонии и отека легких, миокардиту. Редкими осложнениями при приеме опиоидов является возникновение рабдомиолиза и острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу. Механизмами развития ишемии головного мозга в данном случае является вазоспазм, явления васкулита и гипоперфузия. При обзоре литературы за последние 10 лет найдено 10 подобных случаев, что обуславливает актуальность данного вопроса.

Пациент К., 33 года, госпитализирован в ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова бригадой скорой медицинской помощи 12.10.2019 г. в реанимационное отделение в связи с угнетением сознания на фоне передозировки опиатов, по стабилизации состояния 14.10.2019 г. переведен в терапевтическое отделение. Из анамнеза известно, что в течение длительного времени пациент внутривенно употребляет героин. Наличие хронических заболеваний отрицает. При осмотре состояние средней степени тяжести. Предъявляет жалобы на тошноту, головокружение, общую слабость, ограничения объема движений в левой руке. При осмотре обращает на себя внимание наличие отека левой руки и левосторонний гемипарез, больше в руке, со снижением мышечной силы до 4-х баллов в руке проксимально, 3-4 баллов дистально и в кисти, в ноге – 4-4,5 балла. Аускультативно в легких везикулярное дыхание, ослаблено в нижних отделах справа, там же выслушивается умеренное количество влажных хрипов. ЧД – 16 в мин, ЧСС – 88 уд./мин, АД–110/70 мм рт.ст., по остальным органам и системам – без значимых отклонений. При лабораторном исследовании отмечается повышение КФК до 3461 Ед/л, СРБ до 133,8 мг/л. По данным ультразвукового ангиосканирования (УЗАС) левой верхней конечности – окклюзивный тромбоз v.cephalica. При проведении

мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной полости выявлены признаки полисегментарной пневмонии (очевидно на фоне аспирации на догоспитальном этапе). С учетом имеющейся неврологической симптоматики (ранее расцене на как течение «краш-синдрома») пациенту было выполнено в срочном порядке МСКТ головного мозга, где отмечены признаки ишемического инсульта в черве и левой гемисфере мозжечка. С целью оценки возможной причины развития ОНМК выполнено ультразвуковое ангиосканирование (УЗАС) брахиоцефальных артерий – стенозирующего поражения сосудов не выявлено. Для исключения вегетаций на клапанах сердца с учетом анамнеза проведено эхокардиографическое исследование – без патологии. В дальнейшем выполнен скрининг для исключения антифосфолипидного синдрома – антитела не обнаружены. Пациент с учетом преобладания неврологической симптоматики для дальнейшего лечения переведен в неврологическое отделение под наблюдение терапевта. На фоне сосудистой, антибактериальной и дезинтоксикационной терапии отмечена положительная динамика (регресс пареза и инфильтративных изменений в легких, нормализация КФК и СРБ). Пациент выписан из стационара на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Данный клинический случай демонстрирует редкие, но серьезные тяжелые осложнения, которые могут развиваться после приема опиатов – рабдомиолиз и ОНМК по ишемическому типу. Осведомленность клинициста о возможности их развития, а также подробный сбор анамнеза позволяет в короткие сроки установить диагноз и назначить лечение, что позволяет избежать развития необратимых неврологических изменений.

Редкий синдром как причина жизнеугрожающего состояния у мужчины молодого возраста

Дуванов Иван Александрович[1], Вовк Дмитрий Игоревич[2], Алонцева Юлия Владимировна[1]

[1]Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, [2]Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

Научные руководители: Огурлиева Бэла Беслановна, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова. Дроздов Владимир Николаевич – д.м.н., профессор, Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

К анализу предлагается показательный клинический случай диагностического поиска синдрома, являющегося крайне редкой причиной жизнеугрожающих состояний у мужчин молодого возраста. Пациент П. 29 лет с юношеских лет страдает артериальной гипертензией с максимальными цифрами АД 160/90 мм рт. ст. В 1995 году перенёс оперативное вмешательство по ушиванию ДМПП. В 2002 году – имплантация ЭКС по поводу СССУ. В течение нескольких лет страдает пароксизмальной формой фибрилляции предсердий. Несмотря на отягощенный соматический статус, имеет длительный стаж курения.

27.08.19 г. пациент обратился в университетскую клинику им. И.М. Сеченова по поводу фибрилляции предсердий, где проведена кардиоверсия. От дальнейшего стационарного лечения отказался. Ночью 28.08.19 наросла слабость, снижение артериального давления до 80/60 мм рт. ст., в связи с чем госпитализирован в ГКБ № 4. Из-за нарастающей дыхательной недостаточности, высокого СДЛА и уровня Д-димера (1783 нг/мл) проведена КТ-ангиопульмонография. Выявлена ТЭЛА и признаки инфарктной пневмонии. Учитывая неэффективность терапии Ривароксабаном больной переведен на Эноксипарин натрия. На фоне проводимой терапии достигнут положительный эффект.

Однако 15.09.19 г. появился кашель со скудноотделяемой мокротой, субфебрильная температура, а также боль в правой подлопаточной области при глубоком вдохе. Для выявления причины рецидивирующей ТЭЛА с появлением фокусов пневмонии и назначения адекватной этиологической терапии был проведен дифференциальный диагноз с рядом нозологий.

Субфебрилитет заставлял думать об острой ревматической лихорадке. Однако взрослый возраст пациента, отсутствие острой стрептококковой инфекции в последние недели, симметричных мигрирующих болей в крупных суставах и признаков кардита свидетельствуют против выдвинутого возможного диагноза.

В связи с наличием высокого содержания аутоантител, поражения сосудистого русла в виде ТЭЛА, ХБП 2 ст. (СКФ=88,3 мл/мин), курения как триггерного компонента в анамнезе был проведена дифференциальная диагностика с СКВ.

Клиническая картина, развившаяся у пациента не соответсвовала дебюту «мужской» СКВ, проявляющегося суставным синдромом, поражением кожи, стремительной потерей массы тела и неврологической симптоматикой.

Лихорадка, артериальная гипертензия 160/90 мм рт.ст., ХБП могут быть проявлениями узелкового периартериита. Но при последнем в крови отсутствуют аутоантитела, наблюдается высокая ассоциация с поверхностным антигеном гепатита В (HBsAg у пациента отрицательный), потеря массы тела, артриты/артралгии, мышечные симптомы, поражения кожи в виде узловатой эритемы, пурпуры, подкожных узелков, васкулит коронарных артерий, осложняющийся инфарктом миокарда.

Исключив патологии со схожей клинической картиной, на основании анамнеза жизни и заболевания, результатов лабораторных, иммунологических (повышенные титры антиb2-гликопротеина (60,1) и антикардиолипина (37,2)) и инструментальных методов диагностики выставлен диагноз антифосфолипидный синдром (АФС).

Выводы. В случае рецидивирующих тромбозов, следует осуществить диагностический поиск для обнаружения в крови высоких титров антител к b2-гликопротеину I и/или кардиолипину и/или волчаночных антител. Для подтверждения диагноза АФС взятие крови на выявление перечисленных антител производится не менее 2-х раз в течение 12 недель, а также производится инструментальное подтверждение сосудистого тромбоза.

Редкий случай изолированной вульварной формы болезни Крона и трудности его диагностики

Огнева Дарья Александровна, Броун Наталья Алексеевна

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

Научные руководители: Бондаренко Карина Рустамовна – д.м.н., доцент; Насырова Наиля Ильдаровна – к.м.н., доцент. Центральная клиническая больница гражданской авиации

В связи с редкой встречаемостью вульварной болезни Крона стало принципиально важным описание каждого

подтвержденного случая заболевания для сокращения срока от момента появления первых симптомов до постановки корректного диагноза.

Пациентка К., 47 лет, обратилась с жалобами на выраженный отек в области вульвы, больших и малых половых губ, лобка, зуд наружных половых органов, обильные выделения из половых путей, повышение температуры тела (до 37,5 С), тяжести в области гениталий, болезненный половой акт.

В анамнезе: 3 беременности, 2 – роды, 1 – аборт. Менструальная функция не нарушена. Половая жизнь с 16 лет, в браке, регулярные половые отношения с одним партнером. Гинекологические заболевания: лейомиома матки с интрамурально-субсерозной локализацией узла (<2 см), несколько эпизодов кандидозного вагинита, бактериального вагиноза.

Первые симптомы болезни появились 7 лет назад после длительной иносоляции. Симптомы включали высокую температуру (до 38,5 С), зуд в области лобка, выраженный отек, гиперемию вульвы и перианальной области, повышение плотности тканей промежности, обильные гомогенные белые выделения из половых путей. Через несколько недель симптомы редуцировались под воздействием антибактериальной, а также симптоматической терапии по поводу предполагаемой острой цервико-вагинальной инфекции. Первый эпизод заболевания завершился полным восстановлением анатомии наружных гениталий и физиологических функций тазовых органов.

Через 6 месяцев вновь зарегистрировано появление симптомов, которые купировались симптоматической терапией. В дальнейшем – сокращение длительности периодов ремиссии с 6 до 2-3 месяцев. Не было выявлено взаимосвязей между любыми эндо- или экзогенными воздействиями и возникновением рецидива заболевания.

Status localis: двусторонняя ассиметричная гипертрофия, выраженный отек больших половых губ. На поверхности больших половых губ трещины с прозрачным жидким отделяемым. При пальпации большие половые губы крайне плотные, ограничено подвижные, безболезненные. Малые половые губы с обеих сторон плотные, многократно увеличенные в размерах, выступают за пределы больших половых губ. При осмотре влагалища и влагалищной части шейки матки с помощью зеркал – обильные белые гомогенные выделения из влагалища. Вокруг ануса обнаружены конусовидные кондиломоподобные разрастания кожи, гиперемия кожных покровов перианальной области.

В клиническом анализе крови: СОЭ 34 мм/ч. Биохимические показатели: ASLO 562 lU/ml. Маркеры аутоиммунных заболеваний – установлено наличие SS-A антител. ИППП и других инфекций органов репродукции не обнаружено.

Видеоколоноскопия: Эндоскопических признаков патологии со стороны слизистой кишечника не обнаружено. Цитологическое заключение: «дерматит неясного генеза»

Гистологическое заключение: Морфологические изменения соответствуют мультицентрической форме поражения кожи при болезни Крона.

На основании обследований был выставлен диагноз: Вульварная болезнь Крона.

Лечение: Дипроспан, сусп. д/инъекц. 5 мг/1 мл.

Вывод: Основным гистологическим признаком БК, в том числе вульварной формы, является образование в тканях очагов гранулематозного воспаления без казеозного некроза. Для морфологического подтверждения вульварной БК соскоб поверхностных слоев эпителия кожи является недостаточным. Для верификации диагноза необходимо провести биопсию пораженных участков.

Рецидив болезни Иценко-Кушинга после трансназального тотального удаления эндоселлярной кортикотропиномы

Барышева Мария Александровна, Петрунина Алла Анваровна, Бочарова Анна Андреевна, Волкова Екатерина Ильинична, Магомедова Мадина Магомедовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ушанова Фатима Омариевна, Демидова Татьяна Юльевна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка 37 лет поступила в отделение нейроэндокринологии с жалобами на выраженную общую слабость, быструю утомляемость, головокружения, частые головные боли, нарушения менструального цикла.

Считает себя больной с 2014 года, когда после родов впервые отметила нарушение менструального цикла, длительное время сохранялась лакторея. При обследовании у гинеколога в 2017 г. был выявлен повышенный уровень пролактина (1483 мЕД/л), терапия Достинексом (через месяц пролактин 181 мЕД/л), и КОК в течение 3 мес. На фоне терапии нормализации менструального цикла не отмечено. МРТ головного мозга с контрастированием – МР-признаки аденомы гипофиза (1,0 в диаметре, после введения контрастного вещества отмечается замедленное контрастное усиление указанного образования). Пациентка госпитализирована в эндокринологическое отделение г. Челябинска, где был выставлен диагноз: Аденома гипофиза с интраселлярным ростом. Соматотропинома, кортикотропинома клинически неактивная. Функциональная гиперпролактинемия. Нарушение менструального цикла по типу олигоменореи. По данным от 19.07.17 г. : пролактин – 552 мЕД/л (до 557), ТТГ – 0,77 мЕД/л (до 4,0), ФСГ – 4,95 мЕД/л, ЛГ – 4,85 мЕД/л, АКТГ – 90 пг/мл (до 46), кортизол – 444 нмоль/л (до 635), СТГ – 12,8 мМЕ/л (до 10). Назначен Бромкриптинин 3,75 мг. По данным от 13.11.17: пролактин – 46 мЕД/л (до 557), ИФР1 – 186,9 НГ/МЛ (до 284), АКТГ – 98 пг/мл – утром, вечером – 35,4 пг/мл, кортизол – 311,6 нмоль/л.

Обследование в феврале 2018 года, подтвердило наличие аденомы гипофиза (12х15х13 мм), имеющей смешанную секрецию (АКТГ, СТГ, пролактин). По результатам диагностических проб имеется эндогенный гиперкортицизм центрального генеза (отрицательная МДП, положительная БДП). Учитывая наличие макроаденомы, гиперкортицизма центрального генеза (болезнь Иценко-Кушинга), пациентке показано оперативное лечение в плановом порядке.

22.04.18 выполнено трансназальное тотальное удаление эндоселлярной кортикотропиномы. Гистологически: Раздробленные фрагменты эозинофильной аденомы гипофиза. С января 2019 г. отмечает нарушение менструального цикла. По данным лабораторного обследования от 28.01.18: кортизол – 350 нмоль/л (138-635), АКТГ – 60пг/мл (менее 46), соматомедин-С – 321.9 нг/мл (111-284), пролактин – 139 мМЕ/мл.

Настоящее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Индекс массы тела 25.25 {Избыточная масса тела}. 72 уд. в мин. АД 125/85 мм рт. ст. Тоны сердца ясные, чистые. Дыхание везикулярное.

Гормональный анализ крови 13.10.19: АКТГ (вечер) 59.64пг/мл (0-30); Кортизол (вечер) 464.5 нмоль/л (46-270); ИПФР 1349.7 нг/мл (60-280); Кортизол (утро) 448.8 нмоль/л (123-626); СТГ 1.57нг/мл (0.06-6.88). МДП отрицательна. МРТ головного мозга 14.10.19: МР – картина состояния после аденомэктомии. Дополнительная ткань в области дна турецкого седла. По сравнению с исследованием от 03.2019 г. - отмечается отрицательная динамика размеров дополнительной ткани в послеоперационной области.

Таким образом, в ходе обследования у больной подтвержден рецидив БИК после проведенного нейрохирургического лечения. Подтверждено наличие дополнительной ткани в области дна турецкого седла гипофиза с развитием эндогенного гиперкортицизма, активная стадия которого подтверждена нарушенным ритмом кортизола в крови, отрицательной малой дексаметазоновой пробой. Запланировано радиохирургическое лечение.

Рецидивирующие инфекции и пангипогаммаглобулинемия – история трудного пути к диагнозу

Митрейкина Елена Александровна, Звягельская Екатерина Владимировна, Анищенко Максим Олегович, Аветисян Гоар Ромиковна, Юмашев Никита Владимирович

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

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

Первичные иммунодефициты (ПИД) являются более распространенными нозологиями, чем принято считать в медицинской среде. Осведомленность как пациентов, так и врачей об этой патологии остается на крайне низком уровне. До 70% случаев ПИД остаются не диагностированными; задержка постановки диагноза ПИД у взрослых составляет, в среднем, 15 лет. Самой распространенной формой ПИД у пациентов старше 18 лет является общая вариабельная иммунная недостаточность (ОВИН), сопровождающаяся пангипоглобулинемией (снижением синтеза антител классов IgG, IgA и/или IgM) вследствие дефицита В-лимфоцитов и плазматических клеток. Своевременно начатая регулярная заместительная терапия иммуноглобулинами в адекватно подобранной дозе позволяет пациентам значительно снизить риск развития тяжелых инфекций, вести активную социальную жизнь и даже иметь здоровое потомство.

Пациентка Г., 29 лет, поступила в ОРИТ ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на повышение температуры тела до 39˚С, общую слабость. 3 месяца назад – первые естественные роды. На 2-е сутки после родов – фебрильная лихорадка, диагностирован эндометрит. На фоне антибактериальной терапии и промывания полости матки – нормализация температуры тела, на 8-е сутки выписана домой в удовлетворительном состоянии. В течение последующих двух месяцев неоднократные госпитализации в стационар по поводу рецидивирующих инфекционных состояний: флегмонозного аппендицита, повторных эндометритов с неполным эффектом от многокомпонентной антибактериальной терапии. В 14 лет – тромбоцитопения. В 28 лет – респираторные симптомы в виде малопродуктивного кашля. Диагностированные при компьютерной томографии органов грудной клетки длительно не разрешающиеся изменения (зоны консолидации, матового стекла, внутригрудная лимфаденопатия) потребовали гистологической верификации. Выполнена биопсия легкого, полученные данные соответствовали лимфоцитарной интерстициальной пневмонии. Настоящая госпитализация в связи с рецидивом лихорадки. При обследовании диагностирована нагноившаяся геморрагическая киста яичника, проведена резекция, санация и дренирование брюшной полости, также проведена антибиотикотерапия меронемом 1 г 3 раза в сутки, линезолидом 600 мг 2 раза в сутки с последующей нормализацией температуры тела и общего состояния. При обследовании обращала на себя внимание гипопротеинемия (54 г/л), снижение всех классов иммуноглобулинов IgA – 10 мг/дл (100-350 мг/дл), IgG – 169 мг/дл (900-1800 мг/дл), IgM – 6,1 мг/дл (80-250 мг/дл), в связи с чем заподозрен ПИД с дефектом антителообразования. Пациентка консультирована иммунологом. Рекомендована заместительная терапия иммуноглобулином из расчета 0,8 г/кг ежемесячно.

Представленный клинический случай развеивает миф о том, что ПИД может дебютировать только в раннем детском возрасте, и демонстрирует благополучный исход благодаря верификации “новой” нозологии и прерыванию замкнутого круга рецидива инфекций и антибиотикотерапии. Для многих нозологических форм ПИД (в том числе ОВИН) характерно «стертое» течение, при котором первые клинические проявления возникают на третьей-четвертой декадах жизни, что требует настороженности у врачей взрослой популяции.

Синдром Гарднера в сочетании со злокачественным фиброматозом брыжейки кишечника

Курсин Илья Николаевич, Станкович Ольга Дмитриевна, Карасева Зоя Владимировна

ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева»

Научные руководители: Турчина Мария Сергеевна – к.м.н., доцент. ФГБОУ ВО «ОГУ имени И.С. Тургенева»

Пациент В, 25 лет, в сентябре 2015 г. при обращении к терапевту по поводу дискомфорта в животе было выявлено опухолевое образование в брюшной полости. Направлен в онкологический диспансер. 14.09.2015 г. выполнена диагностическая лапаротомия: в корне брыжейки два сливающихся опухолевых узла на уровне L1-L2, в опухоли проходит правый мочеточник, брыжеечные артерии. Гистологическое заключение: злокачественный фиброматоз десмоидного типа. Пациент направлен в РОНЦ им. Блохина. Проведена КТ брюшной полости: в брыжейке тонкой кишки по средней линии на уровне 1/3 определяется опухолевый узел 5,5х3,7 см в толще которого проходит верхнебрыжеечная артерия и ее ветви. В правой подвздошной области опухолевый узел 9,0х6,0 см, в толще которого проходят ветви нижнебрыжеечной артерии. Также образование на уровне верхних отделов прямой кишки 4,5х3,0 см. Определялся узел повышенной плотности в большой ягодичной мышце 2,3х1,3 см. Опухоль признана неоперабельной. Проведена колоноскопия: множественные полипы толстой кишки, гельминтоз. Биопсия полипа: ворсинчатая аденома с признаками легкой дисплазии эпителия. Назначен тамоксифен 20 мг в сутки + аспирин 100 мг в сутки. Повторная госпитализация в РОНЦ им. Блохина через 2 месяца. Проведено молекулярно-генетическое исследование, подтвержден диагноз синдром Гарднера. Повторная КТ в апреле 2016 г. : существенного роста узлов нет. Определяется уретрогидронефроз. справа. Обследование в июле 2016 г. : отмечается рост образования. Проводится резекция слизистой прямой

кишки с гистологическим исследованием: ворсинчатая аденома с участками тяжелой дисплазии. У пациента развивается стойкий болевой синдром, прогрессирует саркопения. Назначен сорафениб 400 мг 2 р/сут. Контрольное обследование в сентябре 2016 выявило рост образования. Назначены 2 курса МХТ доксорубицином 100 мг в/в. На этом фоне развилась фебрильная нейтропения, потребовавшая назначение антибактериальной терапии и Г-КСФ. В дальнейшем пациенту назначены 2 курса ПХТ по схеме доксорубицин 30 мг в/в до суммарной дозы 90 мг + ифосфамид 2400 мг в/в до суммарной дозы 7200 мг+месна 3200 мг в/в до суммарной дозы 9600 мг. С профилактической целью на фоне ПХТ вводился Г-КСФ. Контрольное обследование в мае 2017 г. подтверждает рост опухоли. Пациенту назначаются 3 курса ПХТ по схеме: винорельбин 100 мг в/в+ метотрексат 30 мг в/в с профилактическим введением Г-КСФ. Обследование в мае 2018: продолжается рост опухоли. Рекомендовано продолжение ПХТ. Стац. лечение в январе 2019: продолжается рост опухоли брыжейки, отмечается появление опухоли на передней брюшной стенке. Произведено ее удаление. КТ головного мозга: наличие очаговых образований. Весной 2019 г. у пациента развивается дисфагия. ФГДС: просвет желудка сужен в виде трубки. При осмотре в мае 2019 у пациента выраженное снижение массы тела (ИМТ 16,5 кг/м^2). Глубокая пальпация живота невозможна: всю брюшную полость занимает плотное опухолевидное образование. Визуально живот ассиметричен. В ОАК, биохимическом анализе крови отклонений от нормы нет. Рекомендована симптоматическая терапия.

Данный клинический случай демонстрирует редкое наследственное заболевание. У пациента синдром Гарднера манифестировал достаточно рано, сочетался с развитием злокачественного фиброматоза брыжейки и отличался агрессивным течением, резистентным к ПХТ. Кроме того, заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако наследственность у пациента не отягощена. Прогноз неблагоприятный.

Синдром Фишера-Эванса: Клиническое наблюдение в практике терапевта

Казаков Никита Сергеевич[1], Шмыкова Софья Сергеевна[1], Якушев Андрей Александрович[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ

Научные руководители: Ильченко Людмила Юрьевна – д.м.н., профессор, ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ. Никитин Игорь Геннадиевич – д.м.н., профессор, ФГАУ «Лечебно-реабилитационный центр» Министерства здравоохранения РФ

Пациентка П. 69 лет с жалобами на одышку в покое, слабость и гипертермию бригадой скорой медицинской помощи была госпитализирована в ГБУЗ ГКБ им В.М. Буянова ДЗМ, г. Москвы. Из анамнеза: в течение года больная отмечает плавное снижение массы тела на 20 килогра мм при сохраненном аппетите, с апреля 2018 года ухудшение в виде появления и нарастания одышки, слабости. Амбулаторно в общем анализе крови (ОАК) отмечалось снижение уровня гемоглобина до 95 г/л, вследствие чего был назначен препарат железа, который пациентка принимала в течение 2 месяцев без значимого эффекта.

При первичном осмотре состояние больной П. расценивалось как средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, в области паховых складок и на передней поверхности обоих бедер отмечалась геморрагическая сыпь в виде полосы шириной 4 сантиметра, аналогичная сыпь меньшей интенсивности также обнаруживалась на нижних конечностях в области голеней. При оценке органов и систем отмечались признаки органной дисфункции: тахипноэ с частотой 24 дыхательных движений в минуту, гипотония с артериальным давлением 90 и 60 мм. рт. ст., тахикардия 100 ударов в минуту.

По данным ОАК, у пациентки имелась нормохромная микроцитарная анемия легкой степени (уровень гемоглобина 94 г/л), тяжелая тромбоцитопения (14 х 10^9/л), лейкопения (3,3 х 10^9/л). Проведена стернальная пункция. Костный мозг нормальной клеточности, данных за онкогематологический процесс не получено. Обращало на себя внимание нарушение отшнуровки тромбоцитов от мегакариоцитов. Пациентке ежедневно проводилось переливание тромбоцитарной массы. После трансфузии уровень тромбоцитов нарастал до 80х10^9/л, но на следующие сутки возвращался к исходным цифрам. Заподозрен иммунный характер заболевания, проведена проба Кумбса, анализ крови на наличие антител к тромбоцитам. Исходя из результатов миелограммы и проведенного обследования нами был предположен диагноз– синдром Фишера-Эванса. С целью исключения вторичного характера заболевания пациентка была всесторонне обследована – данных за онкопроцесс, диффузное заболевание соединительной ткани не получено. Начата терапия глюкокортикостероидами в рекомендованной дозе. На 14-е сутки отмечалось прогрессирование геморрагического синдрома в виде появления экхимозов сливного характера на правой верхней конечности в области средней трети плечевой кости, кровоизлияния в конъюнктиву правого глаза, на животе по срединной линии в мезагастральной области экхимоз размерами 3 х 4 см. Состояние пациентки было расценено как нестабильное, было решено продолжить переливание тромбоцитарной массы, а также, учитывая неэффективность пероральных ГКС, пульс-терапия преднизолоном в дозе 300 мг в течение 2-х суток.

Ввиду отсутствия положительной динамики в состоянии пациентки, на 17-е сутки пребывания в стационаре, рассматривалась клиническая картина двухростковой цитопении аутоиммунного характер. Терапия высокими дозами глюкокортикостероидов эффекта не дала. Было решено проводить лечение стимулятором тромбоцитопоэза – тромбопагом в дозе 50 миллигра мм в сутки.

Пациентка была выписана на 23-е сутки пребывания в стационаре с заключительным диагнозом синдром Фишера-Эванса. На фоне проведенного лечения состояние расценивалось как удовлетворительное, уровень тромбоцитов был стабилен, составлял 88х10^9/л и имел тенденцию к нарастанию, больная чувствовала себя удовлетворительно.

Сложности дифференциального диагноза эритродермии

Фомченкова Диана Сергеевна, Фролова Екатерина Сергеевна

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

Научные руководители: Юдин Александр Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, ГБУЗ ГКБ № 24 ДЗМ

Пациент Г, 68 лет. Страдает псориазом с наличием бляшек на голенях и волосистой части головы. В анамнезе ги-

пертоническая болезнь, постоянная форма фибрилляции предсердий, хроническая сердечная недостаточность, нефроангиосклероз и хроническая почечная недостаточность. Амбулаторно принимал: торасемид 10 мг утром, верошпирон 50 мг утром, конкор 2,5 мг х 2р/сут, варфарин 2,5 мг по 2 + 1/4 таб вечером, ранитидин 150 мг на ночь, аллопуринол 100 мг.

13.02.18 поступил в стационар с эксфолиативной эритродермией. Жалобы на интенсивное шелушение кожных покровов в течение нескольких месяцев после употребления в пищу рыбы (усиление зуда после рыбы отмечал и ранее), отек лица 2 дня назад, слабость, повышение температуры тела до 38,7°С. Атопии нет. Состояние тяжелое. В сознании. Контактен, адекватен. Кожные покровы гиперемированы, крупное влажное шелушение по всему кожному покрову. На роговице, конъюнктивах участки мутной белой пленки. Отеки стоп, голеней. Т-36,7 С. ЧДД 20 в минуту. Дыхание ослабленное везикулярное, хрипы влажные крупнопузырчатые над верхними сегментам правого лёгких. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный. ЧСС 131 уд/мин. АД 132/76 мм рт.ст. Шумы не выслушиваются. Язык обложен белым налетом, влажный. В остальном – без особенностей.

В анализах: Эр 2, 65×10^9/л; Hb92г/л; MCV9 8,5 фл, PLT 138×10^9/л. Мочевина 18,7 ммоль/л, креатинин 369,0 ммоль/л, СРБ 111 мг/л, глюкоза 6,9 ммоль/л, билирубин общий 28,0 мкмоль/л, прямой 9 мкмоль/л. Коагулограмма: ПВ 21,5 сек; ПТИ 51,6.МНО 1,68.

Рентгенографическая картина правосторонней сегментарной верхнедолевой пневмонии.

ЭКГ: фибрилляция предсердий, ЧСС= 70-111-129 уд/мин. Неполная блокада ПНПГ. Без очаговых изменений.

Пункционная биопсия кожи позволила заподозрить раннюю стадию грибовидного микоза: исследованный материал представлен отечным эпидермисом и поверхностным отделом дермы. Морфологические изменения в основном характерны для хронического дерматита с выраженным акантозом, паракератозом и гиперкератозом. В фиброзированной дерме неравномерно выраженный, преимущественно периваскулярный инфильтрат из гистиоцитов, фибробластов с участием лимфоцитов и единичных эозинофилов.

ЭГДС (19.02.18): Полиповидное образование желудка. Биопсия не взята в связи с гипокоагуляцией, анемией. Хронический атрофический гастрит.

Эксфолиативная эритродермия сопровождалась выраженной потерей белка, коагулопатией с последующим развитием ДВС-синдрома и полиорганной недостаточности, верхнедолевой правосторонней пневмонии.

Несмотря на проводимую терапию (Моксифлоксацин 400 мг/сут. Лазикс 20 мг/сут. Фраксипарин 0,3 мл/сут. Бисопролол 5 мг/сут. Верошпирон 50 мг/сут, иммуноглобулин нормальный человеческий в/в 5 г/сут, эритроцитарная взвесь, свежезамороженная плазма) отмечалось ухудшение состояния. ГКС в виде пульс-терапии 5 суток, циклофосфан 600 мг 2 суток позволили уменьшить проявления эритродермии, но не остановило развитие ДВС-синдрома. Сохранялась выраженная коагулопатия, появились и стали нарастать анемия, явления полиорганной недостаточности, прогрессирование энцефалопатии. 19.02.18 констатирована биологическая смерть.

Лимфома подтверждена при аутопсии.

Случай демонстрирует сложности дифференциального диагноза кожных проявлений у больного с псориазом. Только проведение биопсии кожи после значительного клинического ухудшения позволило морфологически верифицировать грибовидный микоз.

Случай антибиотикорезистентного эндокардита с периодом госпитализации 101 сутки

Клыкова Мария Сергеевна, Коротков-Дрегваль Александр Эдуардович, Антонова Алёна Алексеевна, Круглякова Алина Алексеевна, Чалдышев Михаил Викторович

Волгоградский государственный медицинский университет

Научные руководители: Самбуров Андрей Владимирович, Волгоградская областная клиническая больница № 1. Фоменко Анна Сергеевна

В течение последних десятилетий в большинстве стран мира отмечается рост числа заболеваний инфекционным эндокардитом. Это связывают с ослаблением иммунологической реактивности организма, повышением вирулентности возбудителей ИЭ, изменением демографической ситуации (увеличение численности лиц старше 60 лет). [1]

Пациент М., 67 лет, 23.07.2019 поступил в урологическое отделение ГБУЗ ВОКБ № 1, с жалобами на тупые боли в пояснице, тошноту, повышение температуры тела до 380–390, полиурию с диагнозом: Хронический тубулоинтерстициальный нефрит, неуточненный, в предположительно оказавшийся очагом инфекции. Была показана консультация кардиолога и пульмонолога. После консилиума поставлен диагноз: первичный инфекционный эндокардит с поражением митрального клапана, подострое течение, активность 2. Митральная недостаточность 2 ст. ХСН IIA ФКII. Легочная гипертензия. Гипертоническая болезнь III ст., риск 4. ХБП С4 (СКФ- 25 мл/мин). Миелодиспластическая анемия I ст. ССВР. Септическая пневмония. Двухсторонний гидроторакс.

Диагноз выставлен на основании лабораторных данных ОАМ: Er 25-30 в п/з, Le 1-3 в п/з, кетоновые тела-безразмерные единицы. Биохимия крови: мочевина- 14,2 ммоль /л, креатинин 217 мкмоль/л. Посев мочи-Бактериурия не обнаружена.

31.07.2019 выполнена Эхо-КГ выявлено вегетация на митральном клапане, митральная недостаточность 2 ст., САД в легочной артерии 46 мм.рт.ст., переведен в палату интенсивной терапии кардиологического отделения.

По показаниям проводилась антибиотикотерапия: в отделении урологии Цефтриаксоном 1000 мг 1 раз/сут. С 31.07.2019 начата терапия меропенем 1000 мг 2 раза в день. Сохранялась фебрильная температура. В анализах крови отмечается нарастание креатинина. 05.08.2019 на фоне резистентности терапии, консультирован клиническим фармакологом – дозировка меропенема уменьшена до 1000 мг/сут; к терапии добавлен зивокс 1200 мг/сут. В динамике продолжает нарастать креатинин до 420 мкмоль/л., в связи с чем 21.08.2019 пациенту выполнен сеанс ультрагемодиафильтрации с положительным эффектом, однако с появлением азотемии. С учетом снижения Hb до 64 г/л выполнена гемотрансфузия эритроцитарной массы. Пациенту повторно выполнен сеанс ультрагемодиафильтрации 28.08.2019.

Посев крови на стерильность от 02.09.19 роста не дал, предположительно в связи антибиотикотерапией. В дальнейшем на фоне проводимой терапии у пациента отмеча-

ется снижение креатинина крови до 270 мкмоль/л, температурная реакция на 30.09.2019 отсутствует.

После отмены антибиотикотерапии температурная реакция не рецидивировала, белки острого воспаления, лейкоцитоз снижались. 02.10.2019 зарегистрирован пароксизм фибрилляции предсердий, купирован введением амиодарона 5%- 15 ml.

04.10.2019 пациент консультирован главным внештатным кардиохирургом Волгоградской области – рекомендовано оперативное лечение по протезированию митрального клапана в ФЦССХ г. Астрахань. Пациент выписывается в удовлетворительном состоянии спустя 101 койко-день в стационаре. Данный случай уникален, т.к. пациент получал длительную антибиотикотерапию разными группами препаратов на фоне подтвержденного эндокардита с множественными осложнениями и длительным лихорадочным синдромом.

Список литературы. 1. Габриэлян Н. И., Горская Е. М., Арефьева Л. И., Семеновский М. Л., Спирина Т. С., Ромашкина Л. Ю., Саид Т. Ф. Микрофлора резецированных клапанов пациентов с инфекционным эндокардитом // Анналы хирургии. 2012. № 3.

Случай ишемии миокарда и полной АВ-блокады у больного с трансплантированным сердцем после перенесенного миокардита

Майорова Анна Павловна, Плахотняя Виктория Михайловна, Джауари Мария Станиславовна, Сепханян Мальвина Степановна

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

Научные руководители: Кокорин Валентин Александрович – к.м.н., доцент; Соболева Валентина Николаевна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Пациент К. 23 лет, 10.02.2019 госпитализирован в отделение кардиореанимации с пароксизмом желудочковой тахикардии (ЖТ), который купировали догоспитально ЭИТ. Жалобы: резко возникшая одышка, слабость, головокружение. Со слов пациента, в детстве был диагностирован “какой-то порок сердца”, у кардиолога не наблюдался. За 5 мес. до госпитализации перенес «на ногах» 3 тяжелых вирусных инфекции. В декабре 2018 появилась одышка при физической нагрузке.

По результатам коронароангиографии (КАГ) исключен ишемический генез ЖТ и сердечной недостаточности (СН). Эхо-КГ: двустворчатый аортальный клапан, выраженная аортальная регургитация, расширение восходящего отдела аорты, ФВ левого желудочка (ЛЖ) 20%. По данным МСКТ с контрастированием: коарктация аорты. Повышения антител к миокарду, кардиолипину, антинуклеарных антител не выявлено, поэтому поражение сердца при системных заболеваниях было исключено.

На основании клинической картины, анамнеза, ЭхоКГ (дилатация и выраженное снижение глобальной сократимости ЛЖ, отсутствие зон нарушения локальной сократимости), повышения тропонина I (0,132 нг/мл), данных перфузионной сцинтиграфии (распределение препарата в миокарде ЛЖ равномерное без очаговых дефектов наполнения, гипокинез всех стенок миокарда) и специфических изменений на МРТ был установлен диагноз «острый вирусный диффузный миокардит с исходом в дилатационную кардиомиопатию».

С 19.02 проводилась антибактериальная терапия пневмонии нижней доли справа. На фоне декомпенсации СН по обоим кругам кровообращения появились отеки, желтуха, гепатоспленомегалия и признаки печеночно-клеточной недостаточности. В связи гипербилирубинемией до 184 мкмоль/л 20.02 проведен плазмаферез.

05.03 была диагностирована ТЭЛА с развитием инфаркт-пневмонии в S4 слева и S8 справа; источник – флотирующий тромб правой общей бедренной вены (терапия ривароксабаном). При выписке назначены: спиронолактон 50 мг 1 раз/день, фуросемид 40 мг 1 раз/день, карведилол 25 мг 2 раза/день, лозартан 25 мг 2 раза/день.

На фоне проводимой терапии в течение 1,5 месяцев отмечалось уменьшение одышки, отеков, повышение толерантности к физическим нагрузкам, но сохранялась низкая ФВ (23%). Пациент был направлен НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова для решения вопроса о трансплантации сердца.

19.04 в качестве “моста” перед трансплантацией проведена установка системы бивентрикулярного обхода желудочков сердца, дополненная мембранной оксигенацией, а 11.05 – ортотопическая трансплантация сердца. Назначен прием иммуносупрессивной терапии (такролимус, микофенолата мофетил, метилпреднизолон), ко-тримоксазол и валганцикловир в течение 6 мес., омепразол курсами, торасемид 5 мг через день, фозиноприл 10 мг 1 раз/день, амлодипин 5 мг 1 раз/день.

Состояние пациента было стабильным, однако 30.05 на ЭКГ появились признаки ишемии миокарда. По данным КАГ: стеноз ПМЖВ 70%. Баллонная ангиопластика со стентированием ПМЖВ была проведена 13.06, назначена двойная антиагрегантная терапия. В послеоперационном периоде в связи с развитием полной АВ-блокады 26.06 имплантирован двухкамерный ЭКС.

В результате проведенного комплекса лечебных мероприятий у пациента отмечена положительная динамика: исчезновение одышки, увеличение толерантности к нагрузке, ФВ – 64%, улучшение функционального состояния печени; признаков отторжения трансплантированного сердца не выявлено.

Случай первичного инфекционного эндокардита (ИЭ) у пациента с терминальной хронической почечной недостаточностью (тХПН), находящегося на программном гемодиализе

Толмачева Анастасия Витальевна, Беляев Юрий Геннадьевич, Нырова Юлия Аркадьевна

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Научные руководители: Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент; Медведев Иван Дмитриевич – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Больной С., 70 лет, госпитализирован в реанимационное отделение УКБ № 4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на лихорадку до 390С с потрясающими ознобами, слабость. Из анамнеза известно, что в течение длительного времени страдает гипертонической болезнью с умеренным уровнем артериальной гипертензии, а также хроническим пиелонефритом (ХП) и мочекаменной болезнью; в 2015 г. перенес правостороннюю нефрэктомию по поводу гипернефромы. В феврале 2018 г. была проведена нефростомия по поводу конкрементов левого

мочеточника и блока единственной левой почки. С этого же времени – снижение СКФ менее 15 мл/мин/1,73м², диагностирована терминальная почечная недостаточность (тХПН), получает заместительную почечную терапию (программный гемодиализ). Неоднократно госпитализирован с обострениями ХП, последняя – в августе 2019 г., получал антибактериальную терапию (АБТ) с положительным эффектом, однако через несколько дней после выписки появились указанные жалобы, амбулаторная терапия уросептиками без эффекта, был повторно госпитализирован. При поступлении: состояние тяжелое, сонлив, дезориентирован. Кожные покровы и склеры бледно-желтушные. Умеренный цианоз губ. Катетер для гемодиализа без признаков тромбоза и воспаления. Отеков нет. Дыхание самостоятельное, жесткое, хрипов нет, ЧДД 19 в мин. Sat=92%. Тоны сердца ритмичные, приглушены, на верхушке – систолический шум. ЧСС 85 уд/мин, АД 145/90 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Нефростома функционирует. При обследовании: Hb 84 г/л, лейкоциты 16,8 х 109, СОЭ 66 мм/ч, креатинин 386,8 мкмоль/л (СКФ по CKD-EPI 12,74 мл/мин/1,73м²), калий 5,4 ммоль/л, СРБ 167 мг/л. При УЗИ выявлены конкременты и кисты единственной левой почки, нефросклероз, нефростома. Тяжесть состояния диализного пациента с анамнезом рецидивирующей мочевой инфекции, первоначально была отнесена за счет очередного тяжелого обострения хронического пиелонефрита и, вероятно, уросепсиса. Однако при проведении ЭхоКГ в проекции митрального клапана визуализирована единичная вегетация с фиксированным основанием и свободным мобильным концом диаметром до 10 мм, умеренная митральная регургитация, ФВ 49%, на основании чего был установлен диагноз подострого первичного инфекционного эндокардита (ИЭ) митрального клапана. Еще до получения результатов посева крови и мочи пациенту, с учетом предполагаемого возбудителя (грам-отрицательная флора мочевыводящих путей и/или резидентные Staphylococcus spp.) назначена комбинированная АБТ ванкомицином 15 мг/кг каждые 12 часов и меропенемом 2 г/сут.

Заключение: представлен клинический случай развития ИЭ у больного с тХПН, находящегося на гемодиализе. Факторами риска ИЭ является персистирование мочевой инфекции, поддерживаемой наличием инородного тела (нефростомы), на фоне иммунодефицита вследствие уремической интоксикации. Свой вклад вносят электролитные расстройства, анемия, наличие артериовенозных шунтов, частые инвазивные вмешательства, дегенеративные изменения клапанов, обусловленные пожилым возрастом пациента.

Случай семейного пищевого ботулизма

Гашицкая Елизавета Александровна[1], Левочкина Юлия Сергеевна[2], Кулиничева Екатерина Александровна[1], Петрова Виктория Александровна[1]

[1]РНИМУ им. Н.И.Пирогова, [2]РУДН

Научные руководители: Никифоров Владимир Владимирович – д.м.н., профессор; Томилин Юрий Николаевич – к.м.н., доцент. РНМУ им. Н.И.Пирогова

Ботулизм не относится к часто встречающимся инфекционным заболеваниям, однако летальность при ботулизме составляет 7-10%, заболевание нередко протекает в тяжелой форме, а восстановительный период может длиться месяцами.

Несмотря на широкую информированность медицинских работников о ботулизме, диагностика в ряде случаев представляет значительные трудности, что демонстрирует семейный случай пищевого ботулизма.

12.01.2019г пациентки П. – мать (41 год) и дочь (22 года) ели на завтрак аджику домашнего приготовления. После короткого инкубационного периода у обеих отмечался учащенный жидкий стул, боли в животе, у дочери – рвота.

13.01.2019 – присоединились расстройства зрения: у дочери «сетка» перед глазами, двоение предметов, птоз с 2-х сторон, глаза были полностью закрыты; нарастающая общая слабость; сухость во рту; бульбарные нарушения – попёрхивание, «гнусавость» голоса, затруднение глотания твердой пищи. У матери наряду с выраженными расстройствами зрения и бульбарными нарушениями отмечалась афония и затруднение глотания жидкой пищи.

14.01.2019 учитывая в анамнезе матери миастению и в связи с развитием дыхательных расстройств больная была госпитализирована в военный госпиталь с подозрением на «генерализованную форму миастении» и переведена на ИВЛ (оротрахеальная интубация).

17.01.2019 дочь также обратилась в миастенический центр, где на основании сходной клинической картины и эпиданамнеза (употребление домашних консервов) у матери и дочери был заподозрен ботулизм.

18.01.2019 обе пациентки поступили в отделение реанимации ИКБ № 1.

Противоботулиническая сыворотка, столь необходимая в начальный период, до появления выраженного паралитического синдрома, им была введена только на 6-е сутки заболевания – внутривенно одна доза, по 10000 МЕ типов А и Е и 5000 МЕ типа В.

Степень выраженности клинической симптоматики у матери и дочери была различной. У матери отмечалось амимия, птоз, офтальмоплегия, мидриаз, нарушение дыхания и тетраплегия. У дочери симптоматика была менее выраженной: помимо глазодвигательных расстройств, бульбарного синдрома, слабость мимических мышц наблюдался преходящий проксимальный вялый тетрапарез (до 3 баллов).

Заболевание у дочери протекало в среднетяжелой форме с быстрым обратным развитием симптоматики. В комплекс терапевтических мероприятий входила гипербарическая оксигенация. Койко-день – 14.

Мать перенесла тяжелую форму ботулизма, в ходе которого возникли вторичные микробные осложнения: катетер-ассоциированный сепсис (*Acinetobacter baumani*), гнойный трахеобронхит, пневмония. ИВЛ проводилась до 48 дня. Тетрапарез постепенно разрешался. С 39-го дня тренировка самостоятельного дыхания, кашлевого толчка и глотания. Декануляция на 58-е сутки. Вероятно, тяжесть течения у матери была обусловлена фоновым заболеванием (миастенией).

01.02.2019 диагноз ботулизма подтвержден лабораторно: в аджике домашнего приготовления обнаружены *Cl. botulinum*, в крови выявлен ботулинический токсин тип А.

Таким образом, случай семейного пищевого ботулизма демонстрирует сложность диагностики особенно в ситуации, когда в анамнезе больных имеются заболевания со схожей клинической картиной (миастения у матери).

Три известных буквы – ХБП – как результат осложнения псориатического артрита АА-амилоидозом

Султанова Регина Шамилевна[1], Немчинова Екатерина Дмитриевна[1], Гетманова Екатерина Николаевна[1], Смирнова Любовь Александровна[1], Ермилова Анастасия Николаевна[2]

[1]ФГАОУ ВО «ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России», [2]ФГБУ «НМИЦПН им. В.П. Сербского»

Научные руководители: Ильина Екатерина Юрьевна, ГБУЗ «ГКБ № 4 ДЗМ». Кожанов Андрей Сергеевич, ГБУЗ «ГКБ им. братьев Бахрушиных»

Пациентка 48 лет, с 1996 г. страдает псориатическим артритом, неоднократно получала патогенетическую терапию: наблюдалась в ревматологическом центре, много лет получала базисную терапию метотрексатом в стандартных дозировках, в связи с непереносимостью заменен на препараты золота, которые в дальнейшем были отменены при ухудшении состояния: появились симптомы нефропатии, увеличилась площадь псориатических высыпаний. Рекомендована терапия нестероидными противовоспалительными препаратами, без выраженного эффекта. В ноябре 2013 г. вновь обратилась с жалобами на обильные псориатические высыпания, артралгии в поясничном отделе позвоночника, локтевых суставах, проводилась базисная терапия – лефлуномид 20 мг, которую самостоятельно отменила в связи со стоматитом, за медицинской помощью не обращалась. Заболевание прогрессировало в виде ограничения подвижности суставов, обслуживала себя с трудом. В 2014 г. проходила стационарное лечение, была вновь инициирована терапия метотрексатом в начальной дозе 10 мг, спустя полгода, при повторной госпитализации доза увеличена до 15 мг с положительным эффектом, однако, в связи с изменениями в анализах мочи, повышением уровня креатинина (до 147 мкмоль/л), доза была снижена до 10 мг. На фоне лечения состояние с отрицательной динамикой: сохранялись выраженные артралгии, увеличилась площадь кожных высыпаний, по поводу чего была госпитализирована в июне 2019 г. Проводились инфузии с глюкокортикостероидами с нестойким положительным эффектом. В течение полугода отмечается постепенно нарастающая протеинурия (до 1,1 г/л), повышение уровня креатинина (до 220 мкмоль/л), консультирована нефрологом, рекомендована отмена метотрексата в связи со снижением скорости клубочковой фильтрации по CKD EPI до 22 мл/мин/1,73м2. С целью исключения амилоидоза в октябре 2019 г. проведена биопсия слизистой прямой кишки. Заключение: Амилоидоз толстой кишки. Рентгенологически: Ассиметричный эрозивный полиартрит суставов кистей рук, локтевых суставов. Вывихи и подвывихи I, III пястно-фаланговых суставов слева. Снижение высоты межпозвоночных дисков на уровне С4-С6. Картина двухстороннего сакроилеита 2 стадии, деформирующего артроза тазобедренных суставов. При осмотре обращает на себя внимание обширная площадь псориатического поражения, распространяющаяся на область головы, конечностей, спины. Боль при пальпации мелких суставов кистей рук с обеих сторон, латеральных мыщелков локтевых суставов, тазобедренных суставов, грудинно-реберных сочленений, подвздошных костей. Коленные суставы деформированы за счет экссудативно–пролиферативных изменений. Согласно данным института ревматологии РАМН псориатический артрит осложняется амилоидозом в 1,1% случаев. В результате патологического процесса развиваются такие потенциально опасные состояния, как терминальная стадия хронической болезни почек. В связи с развитием подобных осложнений возникают существенные трудности в подборе терапии и требуется коррекция возникших метаболических нарушений.

Трудности диагностики и лечения болезни Такаясу – клинический случай

Иванова Полина Константиновна, Михеева Екатерина Павловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Логинова Татьяна Константиновна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Болезнь Такаясу – редкое аутоиммунное заболевание из группы системных васкулитов, поражающих сосуды крупного калибра, характеризующееся гранулематозным воспалением аорты и ее ветвей, возникающее преимущественно у молодых женщин, чаще в азиатских странах. В 2018 году на конференции ACR/ ARHP были представлены обновленные классификационные критерии, а в 2019 годы EULAR опубликовало обновленные рекомендации по лечению данного заболевания.

Пациентка Д., 25 лет, в 2011 году перенесла острый трахеобронхит, получала антибактериальную терапию. Через 2 месяца стали беспокоить боли в шее слева, купирующиеся НПВС. Через полгода присоединились обмороки. В 2012–2013 гг. выявлена анемия легкой степени тяжести. В 2013–2014 гг. стало беспокоить нарушение зрения. С февраля 2015 года отмечалась потеря веса до 10 кг за 3 месяца, лихорадка с ознобами и ночной потливостью, судорогами нижних конечностей. При обследовании на УЗИ органов брюшной полости было выявлено опухолевидное образование правой почки, с последующей нефрэктомией – при гистологическом исследовании описывалась картина гранулематозного нефрита. Эпизоды лихорадки повторялись. В 2016 г. при УЗАС была выявлена окклюзия правой общей сонной артерии, утолщение КИМ левой общей сонной до 1,3 мм, стеноз 85%; окклюзия правой внутренней и правой наружной сонной артерии. Был выставлен диагноз болезни Такаясу. По результатам МСКТ выявлены окклюзия дистального отдела брахиоцефального ствола, окклюзия правой общей сонной и внутренней сонной артерий, резкое сужение просвета и утолщение стенки левой общей сонной артерии. В анализах крови: Hb – 129 г/л; WBC– 11,7 10^{9}/л, СОЭ 10 мм/час, СРБ – 15 мг/л. До осени 2019 года пациентка ежегодно наблюдалась ревматологом (в анализе крови сохранялись прежние изменения, появились изменения на ЭКГ в виде депрессия ST в V4; присоединилась окклюзия левой вертебральной артерии по данным МСКТ), медикаментозная терапия корректировалась : метотрексат 10мг; адалимумаб 40 мг; азатиоприн; тоцилизумаб – все препараты отменялись вследствие их непереносимости. На момент последней госпитализации пациентка принимала минимально эффективную дозу метипреда – 12 мг/сутки. При осмотре: общее состояние удовлетворительное, температура 36,6, кожные покровы физиологической окраски, кожа правой верхней и нижней конечности холодная на ощупь. Болезненность по ходу сосудисто-нервного пучка шеи справа. При аускультации выявлен пансистолический умеренно выраженный шум над левой сонной артерией, АД на левой руке – 90/50 мм рт. ст., на левой ноге –

130/90 мм рт. ст., на правых конечностях не определяется, пульс не пальпируется на правых конечностях. По другим системам органов без патологии.

Таким образом, случай данной пациентки рассматривается как пример сложности своевременной диагностики и лечения такого редкого заболевания, как болезнь Такаясу, частота встречаемости которого варьирует от 1,2 до 6,3 на 1 млн. населения мира. Клинические данные и результаты обследований пациентки соответствуют новым критериям болезни. С учётом преимущественного поражения молодых женщин, развития необратимого поражения ветвей аорты, резкого снижения качества жизни и инвалидизации необходимо более пристальное внимание врачебного сообщества к данной проблеме.

Трудности диагностики острого менингоэнцефалита у молодой женщины

Рогожкина Елизавета Александровна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Орлов Денис Олегович, ГКБ № 24. Джиоева Ольга Николаевна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка Т, 47 лет 11.07.19 госпитализирована в ГКБ г. Москвы с жалобами на выраженное головокружение, тошноту и рвоту центрального генеза. На основании неврологического осмотра диагностирован вестибулярный нейронит. Начата гормональная терапия. С учетом отсутствия положительной динамики от лечения, присоединения мозжечковой атаксии 24.07.19 выполнено МРТ головного мозга. МР-картина лейкоэнцефалопатии на уровне ножек мозга, моста и мозжечка. Проводился дифференциальный диагноз понтинного миелолиза с аутоиммунным поражением. Антитела олигоклонального синтеза, АТ к аквапорину, антинейрональные, анти GAD- отрицательные.

03.08.19 в связи с нарастанием неврологического дефицита в виде тетрапареза, бульбарных, речевых нарушений и снижением уровня сознания переведена в отделение реанимации. Выполнен сеанс плазмафереза, отмечено нарастание дыхательной недостаточности, пациентка переведена на ИВЛ. В связи с ухудшением состояния и отсутствием эффекта от проводимой терапии диагностический поиск продолжился. С целью дифференциального диагноза проводилось исключение системных заболеваний соединительной ткани, онкологической патологии. По данным компьютерной томографии выявлен полисинусит, двухсторонняя полисегментарная пневмония. У пациентки развилась клинико-лабораторная картина сепсиса с полиорганной недостаточностью. При анализе ликвора методом ПЦР выявлена ДНК вируса Герпеса VI типа. Начата терапия ацикловиром внутривенно, циклофероном по схеме, антибактериальная терапия широкого спектра, инфузионная терапия.

10.09.19. в связи с регрессом дыхательной недостаточности пациентка переведена на самостоятельное дыхание. 07.10.19 выписана с диагнозом «серозный менингоэнцефалит с развитием тетрапареза, бульбарных нарушений. Осложнения: Отек головного мозга. Дыхательная недостаточность III степени, септический шок, синдром полиорганной недостаточности, полисегментарная правосторонняя пневмония в стадии разрешения, гипостатический катаральный сфеноидит в стадии разрешения».

Для продолжения лечения и дообследования госпитализирована в ЦКБ. После длительного поиска этиологии основного заболевания выявлены антитела к боррелиям Ig M (p41 и p100 B. afzelii, B.garinii, p17 B. afzelii), Ig G (OspC B. afzelii) в крови, подтвержденные иммуноблотом при повторном исследовании (Ат VlsE IgG обнаружены).

Пациентка укусы клещей накануне заболевания отрицает, однако отмечает случай присасывания клещей у членов семьи несколькими месяцами ранее, когда все вместе были на даче. На основании полученных результатов исследований выставлен диагноз: серозный менингоэнцефалит, ассоциированный с безэритемной формой иксодового клещевого боррелиоза, генерализованная форма, смешанный вариант (неврологический и суставной) тяжелое течение с развитием спастического тетрапареза, бульбарных нарушений.

Рекомендован контроль иммунного блоттинга на боррелиоз (Ig M, Ig G) через 6 месяцев, наблюдение инфекциониста. В течение 28 дней прием Роцефин 2 г 1 раз в день внутримышечно. Пациентка выписалась в удовлетворительном состоянии под амбулаторно-плановое наблюдение.

Данный клинический случай доказывает важность детального сбора анамнеза в неясной ситуации. Хоть и косвенно, но благодаря анамнезу удалось заподозрить истинную этиологию менингоэнцефалита и назначить правильное лечение.

Трудности дифференциальной диагностики саркоидоза легких и внутригрудных лимфоузлов с поражением внутренних органов и суставов

Куницина Елизавета Юрьевна, Маркова Янна Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Каменев Виктор Фелорович – д.м.н., профессор; Копелев Александр Александрович – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Системные заболевания на ранних этапах часто маскируются под воспалительные заболевания легких, внутренних органов, артриты, либо имеют место сочетания поражений различных органов и систем.

Больной М., 58 лет, поступил в ГКБ № 29 им. Н.Э. Баумана с жалобами на лихорадку, слабость, сухой кашель.

В 2016 перенес сильный стресс (пожар). С того же года отмечено появление артрита пальцев правой стопы, заподозрена подагра. Для купирования болевого синдрома назначались НПВС с положительным эффектом. Обострения 1-2 раза в год с поражением суставов стоп и кистей, без повышения уровня мочевой кислоты в крови. В ноябре 2018 отмечал появление на нижних конечностях мелкоточечной сыпи(связал с употреблением цитрусовых), прошла через 2 недели самостоятельно. Настоящее ухудшение с конца декабря 2018, когда внезапно повысилась температура тела до фебрильных цифр, появился сухой кашель, слабость. Амбулаторно лечился препаратами пенициллинового ряда- без эффекта, заподозрена пневмония. Направлен в стационар. На РГ ОГК при поступлении – инфильтративные изменения в нижних отделах слева. На фоне антибактериальной терапии цефтриаксоном 2,0 в сутки эффекта не отмечалось, заменен на эртапенем 1,0 в сутки с ципрофлоксацином 500 мг 2р/д – изменений не отмечалось. Учитывая отсутствие эффекта от стартовой терапии, наличие в анали-

зах крови анемии, повышение СОЭ, СРБ, при нормальном уровне лейкоцитов, проведена КТ – выявлены признаки двустороннего интерстициального поражения легочной ткани, лимфаденопатия внутригрудных лимфоузлов, гепатоспленомегалия, признаки инфильтратов в печени и правой почке, при посеве крови однократно выделен стафилококк. Заподозрено септическое состояние, продолжена антибиотикотерапия линезолидом 600 мг 2 р/д, эртапенемом в прежней дозе, с учетом возможного возбудителя. В результате комплексного обследования данных за неопластический, аутоиммунный, инфекционный, специфический процесс не получено. По данным КТ в динамике интерстициальные изменения, гепатоспленомегалия сохранялись, инфильтрат в правой почке уменьшился, прокальцитонин в динамике в пределах нормы, в крови сохранялась анемия тяжелой степени(выполнялись переливания эритроцитарной массы). У пациента появились признаки артрита обоих голеностопных суставов без нарушения костной структуры по данным РГ, через неделю присоединилось поражение суставов кисти, лучезапястных суставов, стоп. Отмечалась отечность в области суставов, болезненность при пальпации и движениях. Уровень мочевой кислоты в анализах крови оставался нормальным. На фоне добавления к терапии системных ГКС была отмечена выраженная положительная динамика в виде купирования явлений артрита, нормализации температуры тела, улучшения показателей крови. Пациенту проведена биопсия внутригрудного лимфоузла. Учитывая клиническую картину, анамнез, объективные признаки, данные обследования, данные гистологического исследования, отсутствие эффекта от антибактериальной терапии и выраженный положительный эффект от лечения системными ГКС пациенту выставлен диагноз: Саркоидоз легких с поражением внутренних органов: легких, печени, почек, суставов обеих кистей, стоп, голеностопных суставов. Синдром Лёфгрена. Пациент выписан с улучшениями на поддерживающей терапии системными ГКС

Трудности своевременной диагностики нейроэндокринных опухолей

Петрунина Алла Анваровна, Барышева Мария Александровна, Бочарова Анна Андреевна, Магомедова Мадина Магомедовна, Волкова Екатерина Ильинична

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ушанова Фатима Омариевна. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент 27 лет поступил в эндокринологическое отделение с жалобами на приступы гипогликемии, сопровождающиеся дезориентацией во времени и пространстве, периодически возникающие миоклонии, тонико-клонические судороги с потерей сознания.

Из анамнеза известно, что данные приступы отмечаются в течение 9 лет. Гипогликемия возникает в любое время суток, провоцируется длительными перерывами между приемами пищи. По результатам МРТ от 2009 года – жировая дистрофия задней доли гипофиза, феномен тесной задней черепной ямки, неврологом был выставлен диагноз криптогенная эпилепсия. В 2013 году была выполнена КТ органов брюшной полости, данных за наличие образований нет. В 2014 году было проведено обследование на предмет эндогенного гиперинсулинизма – проба с голоданием, результат отрицательный. По УЗИ поджелудочной железы объемных образований не выявлено, наличие эндогенного гиперинсулинизма (инсулиномы) было исключено. Пациент был выписан, однако пароксизмы не прекратились, присоединилось неадекватное поведение, приступы необоснованной агрессии, которые купировались приемом сладкой пищи. В 2016 на КТ органов брюшной полости выявлено образование головки поджелудочной железы, картина инсулиномы.

Настоящее состояние удовлетворительное. В пространстве и времени ориентирован. Индекс массы тела 25.42 (избыточная масса тела). Кожные покровы чистые, нормальной окраски. Отеки не определяются. Пульс 65 уд.\мин, ЧСС 65 уд. в мин. АД 115/70 мм рт. ст. Тоны сердца. ясные, чистые. ЧДД 16 в мин., дыхание везикулярное. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления в норме.

В анализах крови: глюкоза 2,7 ммоль/л. При проведении пробы с голоданием, на 9-м часу пробы на фоне снижения уровня гликемии до 2.0 ммоль/л при осмотре пациента стала отмечаться заторможенность, дрожь, холодный пот, перестал отвечать на вопросы. Принято решение о прекращении пробы, взята кровь для исследования, после чего введено 40 мл 40% раствора глюкозы, на фоне чего отмечено выраженное улучшение самочувствия. По данным лабораторного исследования до пробы: глюкоза – 2.7 ммоль/л (3.1-6.1), ИРИ – 14,5 мкЕ/мл (2.3-26.4), С-пептид – 3,23 нг/мл (1.1-4.4), на момент завершения пробы: уровень глюкозы венозной крови – 1,16 ммоль/л (проба считается диагностически значимой), уровень ИРИ – 6,1 мкЕ/мл, С-пептид – 2,31 нг/мл. Однако, индекс ИРИ/глюкоза (г %) – 0,3, что является сомнительным показателем эндогенного гиперинсулинизма. Уровни глюкозы, С-пептида и ИРИ подтверждают эндогенный гиперинсулинизм и свидетельствуют в пользу диагноза инсулинома. Учитывая наличие инсулиномы, проводился поиск других возможных компонентов МЭН синдрома: гиперпролактинемия исключена (ПРЛ – 341,2 мЕд/л (90-540)), гиперпаратиреоз также исключен (кальций общий – 2.48 ммоль/л (2.1-2.55), кальций ионизированный – 1.14 ммоль/л (1.03-1.29), фосфор – 1.02 ммоль/д (0.74-1.52), паратгормон 31,09 пг\мл (15-65)). Таким образом, пациенту был выставлен диагноз – обьемное образование (инсулинома) головки поджелудочной железы и рекомендовано оперативное лечение. Данный клинический пример отображает крайне медленное и длительное развитие заболевания – опухолевого образования поджелудочной железы, скрывавшегося долгие годы под маской неврологических расстройств, спорадических гипогликемических пароксизмов, неподдающихся обоснованию по данным лабораторных показателей и инструментальной диагностики.

Туберкулёз и системная красная волчанка

Курмаева Татьяна Васильевна

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

Научные руководители: Киселевич Ольга Константиновна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Багдасарян Татевик Рафиковна – к.м.н., ФГБНУ «ЦНИИТ»

Пациентка П. 39 лет лечилась в туберкулёзном стационаре с диагнозом: инфильтративный туберкулёз верхней доли правого лёгкого в фазе обсеменения. МБТ (–). ДНК МБТ (+). ПреШЛУ (ЛУ к H, R,E, Am). Системная красная вол-

чанка хронического течения, степень активности III с поражением кожно-слизистой системы. Врождённый порок сердца, открытое овальное окно. Состояние после удаления меланомы.

Туберкулёз впервые выявлен в 2000 г., получала лечение по I РХТ с положительной динамикой.

В 2005 г. снята с диспансерного учёта. Ежегодно ФЛГ исследование ОГК — без патологии.

В 2012 г. диагностирована системная красная волчанка с поражением кожи и слизистых, выявлен порок сердца.

В 2018 г. на коже поясничной области обнаружено образование, пациентка прооперирована, гистологическое заключение — меланома. Для исключения метастатического поражения проведена ПЭТ КТ, выявлены изменения в верхней доли пр. лёгкого, выполнена бронхоскопия, в материале БАЛ обнаружены МБТ, определена ЛУ к H,R,E,Am, ЛЧ к Fq.

При поступлении: состояние средней тяжести, высыпания в области лица – крупная красноватая сыпь, без признаков зуда. SpO_2 96%. При аускультации без патологии. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. ОАК: HGB – 95; WBC – 3,1; MON – 16; LYM – 45; ESR– 16. Б/х крови: без патологии. ЭКГ: ритм синусовый. ЧСС 79/мин. Отклонение ЭОС вправо. Признаки перегрузки правых отделов сердца. УЗИ ОБП: патологии не выявлено. Бактериограмма (мокрота) люм. микроскопия: КУМ не обнаружены; ПЦР: ДНК МБТ не обнаружена; посев: рост не выявлен. МСКТ ОГК: вS1, S2 правого лёгкого на фоне грубых ретикулярных изменений в виде утолщения междольковых и внутридольковых перегородок по сетчатому типу, определяются разнокалиберные очаговые уплотнения средней и высокой плотности, часть из которых кальцинированы. В S2 пр. лёгкого в прикорневой области определяется группа кальцинатов до 0,4 см.

Лечение по индивидуализированной схеме с учётом сопутствующей патологии (СКВ) и данных устойчивости МБТ: пиразинамид 1,5; циклосерин 0,5; спарфлоксацин 0,2; линезолид 0,6; протионамид 0,75; плаквенил 400мг; ксарелта 15 мг; метипред 16 мг; симптоматическая терапия.

Положительная рентгенологическая динамика через 7 мес. лечения в виде выраженного рассасывания мелкоочаговой диссеминации.

Однако наблюдалось прогрессирование системной красной волчанки (повышение счёта по шкале SELENA-SLEDAI), пациентка проконсультирована ревматологом, рекомендована госпитализация для коррекции терапии. Пациентка стойко абациллирована, эпидемической опасности не представляла, была переведена в стационар общего профиля.

Данный пример демонстрирует взаимное утяжеление течения туберкулёза и системной красной волчанки.

Туберкулёз множественных локализаций, протекающий на фоне патологии желудочно-кишечного тракта

Узун Анна Степановна, Гущина Зинаида Алексеевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ

Научные руководители: Юсубова Анна Николаевна – к.м.н., доцент; Киселевич Ольга Константиновна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ

Девочка 16 лет, из контакта с больным туберкулезом отцом. Заболевание выявлено при обращении за медицинской помощью в возрасте 15 лет. Жалобы на ежедневное повышение t до 40, снижение массы тела на 8 кг за 2 мес. Лечилась по поводу полисегментарной левосторонней плевропневмонии. КТ ОБП – гидроперитонеум, увеличение мезентериальных ЛУ, гепатомегалия. Проведена ВАТС плеврэктомия слева с декортикацией легкого. Гистологически – тубплеврит. Исследование операционного материала – ДНК МБТ, устойчивость к изониазиду (H), этамбутолу(E), чувствительность к рифампицину(R), аминогликозидам. Госпитализирована. Проба Манту и АТР – 14 мм и 23 мм.

При поступлении: состояние средней тяжести, выраженные симптомы интоксикации. Периф. ЛУ в задне-шейной группе с двух сторон плотно-эластичные, до 1 см; в надключичной области спр. конгломерат до 2 см, плотно-эластической консистенции. Аускультативно дыхание проводится во все отделы, умеренно слабое по передне-подмышечной и подмышечной линии слева в нижних отделах справа.

Ан. крови: анемия, ускоренное СОЭ. УЗИ ОБП: гепатомегалия, субкапсулярно гипоэхогенные сливного характера очаговые изменения. В паренхиме селезенки гипоэхогенные изменения с гиперэхогенным центральным компонентом. УЗИ перикарда – в полости перикарда на верхушке до 4 мм полоска жидкости.

В МНПЦ борьбы с туберкулезом получала: Z,Lfx,Pto,PAS. В связи с отрицательной динамикой: Lzd,Lfx,PAS, Clr.

После операции санации средостения лечение скорректировано. УЗИ ОБП, полости перикарда, периферических ЛУ, щитовидой железы: гепатомегалия субкапсулярно гипоэхогенные сливовидного характера изменения. В паренхиме селезенки гипоэхогенные очаговые изменения с гиперэхогнным центральным компоентом. В перикарде – жидкость 2-3 мм в диастолу. Периферические ЛУ – увеличены надключичные справа, гипоэхогенные с анэхогенным компонентом.

На фоне лечения УЗИ ОБП, полости перикарда периферических ЛУ, щитовидой железы была без особенностей. КТ брюшной полости – Признаки внутри – и забрюшинной лимфаденопатии. Увеличение печени и селезенки за счет очаговых образований.

Отсутствие положительной динамики – конс. онколога, гепатолога, заподозрен инвазивный микоз. Маннан 128 пг/мл (N-менее 125), антиманнан 9,4 (N менее 5). МРТ ОБП: МР-картина дополнительных образований в паренхиме печени. Множественные очаги в селезенке и мезентериальных ЛУ.

Клинически – излечение от туберкулеза множественных локализаций, рекомендовано завершение основного курса химиотерапии.

Диагноз при выписке: туберкулез множественных локализаций с поражением внутригрудных лимфатических узлов паратрахеальной и трахеобронхиальной групп в фазе уплотнения; туберкулез периферических лимфатических узлов в фазе рассасывания, уплотнения, начала кальцинации. Дефект легких после ВАТС плеврэктомии с декортикацией левого легкого по поводу эмпиемы плевры, дефект правого легкого после ВАТС – вскрытие и санация средостения справа. МБТ(-). Устойчивость H,E (операц. материал). Сопутствующие заболевания: Гепато-лиенальный кандидоз. Полип пищевода, эрозивный гастрит.

Вывод: длительная ПТТ была связана с торпидным течением со стороны очагов в печени и селезенке.

Туннельный синдром – туннель к диагностике амилоидоза

Халатова Елена[1], Дубинин Никита Максимович[1], Степанова Елена Александровна[1,2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России/ ГБУЗ ГКБ им.В.М.Буянова ДЗМ

Научные руководители: Резник Елена Владимировна – д.м.н., профессор, ГБУЗ ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ. Никитин Игорь Геннадиевич – д.м.н., профессор, ФГАУ «Лечебно-реабилитационный центр» Минздрава России

Амилоидоз – гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся внеклеточным отложением патологического гликопротеида амилоида в органах и тканях. В большинстве случаев ключевым фактором амилоидогенеза является образование в высокой концентрации нестабильных белков-предшественников. Заболевание редко диагностируется прижизненно.

Пациент Р., 72 лет, с сахарным диабетом в анамнезе в течение 20 лет, получающий инсулин среднего и короткого действия и метформин, госпитализирован в ноябре 2015 года с переломом костей левой голени вследствие бытовой травмы, осложнившимся некрозом мягких тканей. Проведен остеосинтез малоберцовой кости, назначена антибактериальная терапия, от которой пациент самостоятельно отказался до проведения полного рекомендованного курса. В марте 2016 года – остеосинтез большеберцовой кости, после которого стали беспокоить интенсивные боли, парестезии, покалывание I-III и половины IV пальца кисти с переходом на предплечье вначале на одной, затем на обеих руках. Диагностирован синдром карпального канала, назначены инъекции бетаметазона с временным эффектом. В феврале 2018 года при обследовании выявлена и удалена тубуло-виллезная аденома толстой кишки. В мае 2019 года в связи с прогрессированием болевого синдрома в пальцах кисти была проведена декомпрессия запястного канала, взята биопсия карпальной связки, где при морфологическом исследовании при окраске Конго красным и исследовании в поляризованном свете выявлены множественные депозиты амилоида. В июле 2019 года проведена биопсия толстой кишки в области удаленной аденомы, гистологически выявлены микродепозиты амилоида в артериолах подслизистого слоя. При генетическом исследовании патологических и вероятно патологических вариантов нуклеотидной последовательности гена TTR не обнаружено. С октября 2019 года- интенсивные ноющие боли в области поясницы с иррадиацией в ягодицы, усиливающиеся при физической нагрузке, парестезии стоп. После проведения чрескожной дерецепции фасеточных суставов L4-L5 в условиях нейрохирургического отделения болевой синдром частично купирован. Данная симптоматика может быть обусловлена стенозом позвоночного канала, обусловленного амилоидными отложениями, или амилоидной полинейропатией.

В общем анализе мочи –протеинурия (0,3 г/л). В б/х анализе крови – гипопротеинемия (57 г/л). СКФ по CKD-EPI- 87 мл/мин/1,73 м2.

Обсуждение: Выявление у пациента амилоида в биоптатах двух различных локализаций позволяет диагностировать системную форму амилоидоза. Тип амилоида не уточнен, однако, исходя из анамнеза, нельзя исключить вторичный генез амилоидоза вследствие неадекватно пролеченного очага хронического воспаления, сформировавшегося после перелома костей голени.

Заключение: Для своевременной диагностики системного амилоидоза пациентам с синдромом карпального канана показано скрининговое обследование биоптата на амилоид, включающее окраску Конго красным и исследование в поляризованном свете.

Тяжелые осложнения агранулоцитоза вследствие приема НПВП

Свирина Елизавета Сергеевна, Кузнецова Вероника Андреевна, Мкртычев Давид Самвелович

ФГАОУ ВО РНИМУ им.Н.И. Пирогова

Научные руководители: Петрова Елена Викторовна – к.м.н., ГКБ № 24

Больная Г. 69 лет поступила в 2 ИКБ 13.07.18 с жалобами на многократный (10-15 раз в сутки) жидкий стул в течение 5 дней. При осмотре в правой ягодичной области эрозивная рана 20×20 см без гнойного отделяемого. За месяц до обращения в связи с выраженной люмбалгией (ранее на МРТ выявлены множественные грыжи межпозвоночных дисков) принимала нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП – кетопрофен, парацетамол 325мг/ напроксен 100 мг). В результате чего болевой синдром уменьшился, однако развилась диарея. Повышения температуры не отмечала. Госпитализирована с направительным диагнозом: «кишечная инфекция, парапроктит». В анализе крови – Hb 97 г/л, эритроциты $3{,}03\times10^{12}$, лейкоциты $0{,}2\times10^{9}$, лимфоциты 0,2%, тромбоциты 87×10^{9}, прокальцитониновый тест >10 нг. Проводилась регидрационная, дезинтоксикационная, антибактериальная терапия (левофлоксацин 1000 мг/сут, ванкомицин 2 гр/сут, меронем 6 гр/сут). 16.07 в связи с ухудшением состояния переведена в ОРИТ с развивающимся сепсисом на фоне агранулоцитоза (после массивных доз НПВП), анаэробной флегмоной промежности, крестцово-копчиковой области, внутрибольничной полисегментарной пневмонией. Интубирована, начата ИВЛ, вазопрессорная поддержка. Появилось нарушение микроциркуляции дистальных фаланг I-V пальцев обеих верхних конечностей и гангрена дистальных фаланг I-V пальцев стоп обеих нижних конечностей.

27.07. после стабилизации состояния переведена в колопроктологическое отделение другого стационара. При бактериологическом обследовании смывных вод бронхов обнаружена клебсиелла и ацинетобактерии, мочи – синегнойная палочка. Изменена антибактериальная терапия: 4 г пиперациллина/0,5 г тазобактама 3р/сут, выполнена трансфузия эритроцитарной массы, концентрата тромбоцитов. Произведена хирургическая обработка пролежня, вскрыта и дренирована флегмона. Учитывая рубцовый стеноз прямой кишки 29.07 проведена сигмостомия. Терапия линезолидом 400 мг, амикацином 1,5 г в/в, повторная гемотрансфузия. 01.08 положительная динамика, 06.08 полное восстановление сознания, Переведена в хирургическое отделение. 17.08 были выполнены ампутация 2-4 пальцев правой и 2-5 пальцев левой кисти, ампутация правой и левой стоп. Выписана с улучшением состояния.

22.10.19 больная была госпитализирована в колопроктологическое отделение 24 ГКБ для планового оперативного вмешательства по поводу сформировавшейся параколоностомической грыжи, выпадения колостомы. При определении группы крови и резус-фактора обнару-

жилось, что больная принадлежит к фенотипу – трансфузионная химера, что потребовало индивидуального подбора совместимых компонентов крови. Выполнена герниолапаротомия с резекцией участка сигмовидной кишки, несущего колостому, пластика грыжевых ворот местными тканями, концевая десцендостомия. 8.11 – ревизия раны. Состояние больной средней тяжести, наблюдение за ней продолжается.

Случай демонстрирует сложность ведения пациентки с септическими осложнениями агранулоцитоза, вызванного неконтролируемым приемом НПВП. Работа нескольких врачебных коллективов, неоднократные хирургические вмешательства, смены антибактериальных препаратов, адекватная респираторная и гемодинамическая поддержка, выявление трансфузиологической особенности позволили сохранить жизнь больной.

Феномен Лазаря при смерти мозга (клинический случай)

Смирнов Денис Алексеевич, Борзилова Елизавета Владимировна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Мещерин Сергей Сергеевич – к.м.н., доцент, ГБУЗ МО МОНИКИ

Спинальные автоматизмы при диагностике смерти мозга встречаются, по данным литературы, в 25-39% случаев. Наиболее драматичным представляется симптом Лазаря.

Смерть мозга – это необратимая гибель нейронов, при этом наступает полное и необратимое прекращение всех функций головного мозга, регистрируемое при сохраненном кровообращении и искусственной вентиляции легких. Не клиническая и не биологическая смерть!

Симптом (феномен) Лазаря – это сложный рефлекс не центрального характера, наблюдающийся у пациентов с установленной смертью мозга или с повреждением ствола мозга, проявляющийся сгибанием верхних конечностей и поднятием или скрещивание их на груди. Рефлексу часто предшествуют легкие дрожащие движения рук пациента или появление гусиной кожи на руках и туловище.

Пациент П. 52 года поступил в ОРИТ ГБУЗ МО «МОНИКИ» с сильнейшей головной болью: сознание по Шкале комы Глазго (ШКГ) 9 баллов. Состояние прогрессивно ухудшалось до 5-6 баллов через 4 часа.

Лабораторно: Hb 146 г\л, Hct 54%, Wbc 19,3; АСТ 102; АЛТ 23.

КТ с контрастом: внутримозговое кровоизлияние в правую сильвиеву борозду и внутрижелудочковое кровоизлияние объемом 80 см3 с прорывом в боковые желудочки, кровотечение из саккулярной аневризмы правой средней мозговой артерии. Для выявления возможного разрыва аневризмы артерии головного мозга проведена КТ с контрастом.

Выполнена экстренная декомпрессионная краниотомия с последующим клипированием аневризмы. На 2 сутки после операции состояние пациента ухудшилось до атонической комы (ШКГ 3 балла), полиурия >1000мл\час, оба зрачка более 5мм, отсутствовали с обеих сторон фотореакция, корнеальный, окуловестибулярный, окулоцефалический, фарингеальный, болевой рефлексы, трахеальный рефлекс.

Для проведения диагностики смерти человека на основании смерти головного мозга в соответствии с Приказом МЗ РФ № 908Н созван консилиум врачей (лечащий врач, невролог, анестезиолог-реаниматолог (оба со стажем работы по специальности более 5 лет)). Пациент находился на ИВЛ и инфузии инотропных и вазопрессорных препаратов (допамин 3 мгк/кг/мин, норадреналин 200 нг/кг/мин).

Во время проведения апноэ-теста (один из обязательных критериев для диагностики смерти мозга), на фоне отсутствия мимической активности, отмечено двустороннее сгибание рук к груди и отведение плеча, резкое сгибание тела на 60 градусов. В нижних конечностях также было замечено двустороннее сгибание. Учитывая клинические признаки смерти мозга (атония, арефлексия, пройденный тест апноэ, полиурия), данные явления были расценены, как проявление спинального автоматизма – симптом Лазаря (Lazarus Sign).

В данном случае выполнение селективной контрастной цифровой панангиографии сосудов головного мозга, в соответствии с действующим законодательством, не показано.

За 8 часов динамического наблюдения после апноэ-теста, феномен был отмечен 4 раза, более не проявлялся. Констатирована смерть человека на основании смерти мозга.

Хронический гломерулонефрит и субклинический гипертиреоз как комбинированная причина рефрактерной к терапии артериальной гипертензии (АГ)

Толмачева Анастасия Витальевна, Нырова Юлия Аркадьевна, Башкирова Ольга Алексеевна

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Научные руководители: Драгомирецкая Наталья Александровна – к.м.н., доцент; Кудрявцева Мария Георгиевна – к.м.н. ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Больной Т. 69 л., госпитализирован в реанимационное отделение (РАО) УКБ № 4 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку, чувство жара в лице, повышение АД до 270/140 мм рт.ст. Впервые повышение АД 170/100 мм рт.ст. отмечено в 2007 г., рекомендовано обследование, однако АД не измерял, не обследовался, терапии не получал. Несмотря на эпизодически возникающие головные боли и чувство жара в лице, считал себя здоровым, макрогематурии не отмечал. Наследственность по заболеваниям сердечно-сосудистой, мочевыделительной и эндокринной систем не отягощена. Ухудшение состояния в виде интенсивных головных болей возникло за неделю до госпитализации, бригадой СМП зафиксировано АД 270/110 мм рт.ст., от госпитализации отказался, на фоне терапии лозартаном и урапидилом АД снизилось до 190/110 мм рт.ст., однако через 3 дня вновь повысилось до 270/140 мм рт.ст., развилась клиника острой левожелудочковой недостаточности, потребовавшей госпитализации в РАО, где на основании отсутствия признаков очаговой ишемии миокарда на ЭКГ и отрицательных значениях маркеров некроза миокарда (тропонин Т, МВ-КФК) был отвергнут диагноз острого инфаркта миокарда. После купирования отека легких в/в введением нитратов и диуретиков пациент переведен в отделение кардиологии, где несмотря на комбинированную терапию бисопрололом 2,5 мг, лизиноприлом 10 мг, нифекардом-XL 60 мг, фуросемидом 60мг, моксонидином 0,4 мг АД сохранялось на уровне 240-170/100-80 мм рт.ст., на основании

чего был заподозрен симптоматический характер АГ, начато дообследование. В ОАК Hb 116 г/л, лейкоциты 5,4х10^9/л, тромбоциты 230х10^9/л, СОЭ 8 мм/ч. В б/х анализе крови общий белок 59г/л, креатинин 182-203 мкмоль/л (СКФ по CKD-EPI 31-28 мл/мин/1,73м2), мочевина 13,9 ммоль/л, калий 4,2ммоль/л, натрий 140ммоль/л. В серии анализов мочи – колебания протеинурии от 0,3 до 3,0г/л, микрогематурия. Суточная протеинурия 2,38 г. В анализе мочи по Ничепоренко: эритроцитурия – 23 750 клеток/мл. УЗИ почек и УЗДГ почечных артерий без особенностей. При нефроангиосцинтиграфии тяжелое нарушение функции обеих почек. МСКТ головного мозга, почек и надпочечников без патологии. ЭхоКГ – признаки ГЛЖ: масса миокарда ЛЖ 245 г. Уровни кортизола, альдостерона, катехоламинов в пределах референсных значений. ТТГ снижен менее 0,01 МЕ/л, Т3св. – 5,8 пмоль/л, Т4св. – 19,9 пмоль/л, что является признаком субклинического гипертиреоза. На УЗИ щитовидной железы умеренное утолщение перешейка, единичный кистозно расширенный фолликул в правой доле. Сцинтиграфия щитовидной железы: изменения по типу аутоиммунного тиреоидита (по результатам уровня гормонов ЩЖ фаза субклинического хашитоксикоза. На основании результатов обследования установлен сочетанный клинический диагноз: Хронический гломерулонефрит, гипертоническая форма. Вторичная плохоконтролируемая артериальная гипертензия 3 степени, риск 4. Аутоиммунный тиреоидит, субклинический гипертиреоз. Осложнение: Острая левожелудочковая сердечная недостаточность: интерстициальный отек легких от 14.09.2019, купирован. ХБП С4 (СКФ по CKD-EPI 27 мл/мин/1,73м2), дислипидемия. На фоне комбинированной многокомпонентной антигипертензивной терапии нифекардом 60 мг/сут, торасемид 5 мг/сут, фозиноприлом 5 мг/сут, моксонидином 0,4 мг/сут, доксазозином 4 мг/сут удалось достичь снижения АД до 150/70 мм рт.ст. Пациент был выписан под динамическое наблюдение нефролога и эндокринолога с рекомендациями продолжения проводимой терапии.

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

Гигантская крестцово-копчиковая тератома

Горелова Полина Александровна, Корсунов Андрей Николаевич, Брагина Ирина Олеговна

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

Научные руководители: Шумихин Василий Сергеевич – к.м.н., доцент. ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Тератома – вид герминогенных опухолей, развивающихся из примордиальных зародышевых клеток. При быстром росте тератомы могут нарастать гемодинамические нарушения и сердечная недостаточность.

Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 1/3. По данным пренатальной УЗ-диагностики – тератома крестцово-копчиковой области, признаки сердечной недостаточности (снижение систолической функции левого желудочка, фракция выброса – 45%, увеличение правых отделов сердца). II оперативные роды на 28 нед. в тазовом предлежании. При рождении состояние тяжелое, обусловленное асфиксией в родах, синдромом дыхательных расстройств у недоношенного ребенка, наличием объемного крестцово-копчикового образования. Масса тела при рождении 2020 гр. (вместе с тератомой), длинна 35 см, оценка по шкале Апгар 3/5. С целью дальнейшего хирургического лечения переведен в ОРИТ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с диагнозом: ВПР – гигантская крестцово-копчиковая тератома, недоношенность 28-29 нед.

При поступлении состояние ребенка крайне тяжелое обусловлено дыхательной и сердечной недостаточностью.

При осмотре в области крестца определяется гигантское опухолевидное образование размером около 20×25 см, овальной формы, мягкоэластической консистенции, кожные покровы дистально с истончением.

На ЭХО-кг на первые сутки отмечалось снижение фракции выброса левого желудочка до 42%, увеличение правых камер сердца, несмотря на проводимую кардиотоническую терапию.

У ребёнка отмечался выраженный геморрагический синдром, связный с коагулопатией потребления, постгеморрагической анемией тяжелой степени, проводилась массивная гемостатическая терапия и гемотрансфузия. Находился на продленной ИВЛ. Спустя 2 суток, после стабилизации состояния, в срочном порядке ребёнку выполнена операция удаление тератомы.

В оперблоке при перемещение ребёнка отмечались прогрессивное падение оксигенации до 45%, эпизоды нарушения гемодинамики с развитием брадикардии до 62 уд/мин. Проводились кратковременные реанимационные мероприятия с положительным эффектом.

Вес после удаления тератомы составил 1350 грамм.

Из операционной ребёнок поступил в крайне тяжёлом состоянии. Проводились посиндромная, антибактериальная терапии, центральное обезболивание, состояние ребёнка с положительной динамикой. Находился на ИВЛ. Вазопрессорная и инотропная поддержка была полностью отменена на 6 п/о сутки. Дальнейшее ведение пациента было связано с его недоношенностью.

На консультации онколога исходя из патоморфологического исследования (незрелая тератома Grade3) было решено, что в специальной терапии связанной с опухолевым поражением ребенок не нуждается.

В настоящее время диагностировать тератому можно уже антенатально, во время наблюдения необходимо исключить наличие феномена обкрадывания, приводящего к значительной нагрузке на сердечно-сосудистую систему плода и фатальным нарушениям. Преждевременное рождение ребёнка и ранее оперативное вмешательство позволило стабилизировать состояние ребёнка и избежать летального исхода от сердечной недостаточности.

Клинический пример ребенка с множественными пороками развития: омфалоцеле больших размеров, ложная френоперикардиальная грыжа, добавочная левая верхняя полая вена, гипоплазия левого легкого, Situs inversus

Сорокина Татьяна Евгеньевна, Прокофьев Максим Владиславович

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Шумихин Василий Сергеевич – к.м.н., доцент; Ерохина Надежда Олеговна. ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Мальчик А. от 2 беременности (первая – медикаментозный аборт), протекавшей с токсикозом легкой степени в первой половине. На первом скриннинге установлен диагноз плода : омфалоцеле, кариотип в норме. Роды опе-

ративные, срочные. Масса тела при рождении 3140 г, рост 50 см, оценка по Апгар 7/7 баллов. Из родзала переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, в связи с нарастанием ДН интубирован, переведен на искусственную вентиляцию лёгких.

На первые сутки жизни для дальнейшего хирургического лечения был переведен в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в тяжелом состоянии с диагнозом: омфалоцеле больших размеров. При проведении комплексных инструментальных и лабораторных исследований выявлены: situs inversus, добавочная левая верхняя полная вена, фетальные коммуникации : открытый артериальной проток, межпредсердное сообщение. Проведена предоперационная подготовка. Интраоперационно выявлена френоперикардиальная грыжа. Выполнены ушивание перикарда, пластика передней брюшной стенки и диафрагмы местными тканями. Однако после оперативного вмешательства состояние ребёнка прогрессивно ухудшалось, тяжесть состояния обусловлена выраженным отечным синдромом, нарастанием дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности с легочной гипертензией. Проводилась дифференциальная диагностика между компартмент-синдромом и тампонадой сердца. На 3 послеоперационные сутки была выполнена пластика диафрагмы имплантационным материалом, пластика передней брюшной стенки. Ранний послеоперационный период протекал с осложнениями виде криза высокой легочной гипертензии. Ребенку проводилась процедура вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации. На фоне проведения процедуры криз легочной гипертензии был купирован, постепенно стабилизировалось общее состояние, требовалась длительная искусственная вентиляция легких. В дальнейшем состояние пациента постепенно с положительной динамикой. Ребёнок не нуждался в хирургическом лечении, в связи с чем был переведён в отделение патологии новорожденных и в последующем выписан домой.

Данный клинический случай представлен с целью демонстрации сложности дифференциальной диагностики сочетания редких пороков развития и значимости применения современных высоких технологий для решения «фатальных» проблем.

Клинический случай диагностики и лечения кисты мочевого протока крупных размеров у ребенка

Егорская Анастасия Тимофеевна[1], Стриженок Дмитрий Сергеевич[2], Егорская Лариса Евгеньевна[2], Мясников Дмитрий Анатольевич[2], Цыганова Юлия Александровна[2]

[1]ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, [2]ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 1 Приокского района г. Нижнего Новгорода»

Научные руководители: Карпова Ирина Юрьевна – д.м.н., профессор. ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Мочевой проток (урахус) – тубулярное образование плода, соединяющее во внутриутробном периоде мочевой пузырь (МП) и аллантоис; облитерируется к рождению. На ультразвуковом исследовании (УЗИ) неполное заращение мочевого протока отмечают у детей младшего возраста в 1,6% случаев. Наиболее частая форма порока – киста мочевого протока или киста урахуса (КУ), встречается в 41,67% наблюдений у детей 3,4 ±2,8 лет.

В период с 25.09.19 г. по 16.10.19 г. педиатры, нефрологи, хирурги ДГКБ № 1 г. Н.Новгорода наблюдали пациента Д., 15 лет (72 кг, 178 см) с проведением клинико-лабораторных исследований с помощью унифицированных методик и инструментальных обследований.

В дебюте заболевания: после переохлаждения 21.09.19 болезненные мочеиспускания с примесью крови; в общем анализе мочи эритроциты (Er) 25-30 в поле зрения (ПЗ), белок 0,23 г/л, температура тела 37,5^{o}C; прием фурамага с эффектом (уменьшение боли), с сохранением дизурии. Госпитализирован в нефрологическое отделение для исключения гломерулонефрита. Общий и биохимический анализ крови, коагулограмма, С-реактивный белок, цистатин С – без патологии. В общем анализе мочи Er сплошь, белок 1,26 г/л, лейкоциты 0,1 в ПЗ. Суточный анализ мочи на соли, посев мочи на микрофлору – без патологии. УЗИ: по передне-верхнему контуру МП анэхогенное, дивертикулоподобное образование грушевидной формы, размером 47х30х25 мм, с четкими контурами, с утолщением стенок до 4-5 мм, вдавливающееся внутрипросветно в МП (крупная инфицированная КУ). Проведена цистоскопия: в области дна МП бугристое полиповидное образование на широком основании, размером 2,5 х 2 см, с множественными изъязвлениями на поверхности, без продолжающегося кровотечения. Урограмма: выделительная функция почек в норме. Компьютерная томография органов малого таза, 4 м^3 в: по передне-верхней поверхности МП дополнительное овальное жидкостное образование, размерами 25 х 30 х 45 мм, интимно прилегающее к передней брюшной стенке в проекции мочевого протока. Образование не сообщается с полостью МП, отграничено стенкой, пролабирует в МП на 15-20 мм (кистозное образование мочевого протока, с пролабированием в МП).

Проведено лапароскопическое удаление предбрюшинного кистозного образования в проекции дна МП овальной формы, размером 8 х 2,5 х 3 см, интимно спаянного с МП, что потребовало резекции МП. Расхождений в клиническом и морфологическом диагнозах нет.

Проведена инфузионная, медикаментозная терапия (цефотаксим, дротаверин, цефтриаксон, сульзонцеф, этамзилат).

Таким образом, киста мочевого протока (урахуса) крупных размеров – редкое заболевание, которое проявляется в разных возрастных группах из-за инфицирования образования. УЗ-диагностика и лапароскопическая операционная техника позволяют своевременно выявить и удалить КУ.

Клинический случай лечения ксеноном в комплексной терапии фантомного болевого синдрома.

Раушенбах Николай Георгиевич, Кудинов Глеб Олегович

НИИ НДХиТ ДЗМ

Научные руководители: Багаев Владимир Геннадьевич – д.м.н., профессор. НИИ НДХиТ ДЗМ

Ребенок М., 16 лет, доставлен санавиацией в клинику в первые сутки после теракта в г. Керчь. Противошоковые мероприятия после минно-взрывной травмы оказаны в Керченской клинической больнице № 1, выполнена хирургическая обработка ран, ампутация правой стопы на уровне костей предплюсны.

При поступлении в клинику состояние тяжелое, уро-

вень сознания по Шкале комы Глазго 15 баллов, по шкале тяжести травмы (Injury Severity Score, ISS) 36 баллов. На теле множественные ссадины мягких тканей лица, грудной клетки, живота, спины и конечностей, отёк в области левой ключицы, множественные осколочные рваные раны нижних конечностей. На уровне костей предплюсны справа культя с признаками воспаления. При ПАН-КТ исследовании: отек головного мозга, ушиб легких, оскольчатый перелом средней трети левой ключицы, перелом правой малоберцовой кости в нижней трети, инородное тело мягких тканей верхней трети левого бедра. В лабораторных анализах: Hb 83 г/л, RBC 2,7×10, PLT 152×10^9, WBC 10,9×10^9; общий белок 43 г/л, альбумин 28 г/л, СРБ 34 мг/л, миоглобин 639нг/мл, креатинкиназа 1190 МЕ/л.

На основании анамнеза, объективного осмотра и обследования выставлен диагноз: Минно-взрывная травма. Тяжелая сочетанная травма (ISS 36). Закрытая черепно-мозговая травма. Сотрясение головного мозга. Ушиб легких. Закрытый перелом левой ключицы в средней трети со смещением. Осколочное ранение мягких тканей в верхней трети левого бедра. Открытый перелом правой малоберцовой кости в нижней трети без смещения. Множественные ушиблено-рваные раны правой и левой голени. Состояние после ампутации правой стопы на уровне костей предплюсны. Постгеморрагическая анемия 2 ст.

В ОРИТ, девочка в течении 20 суток получала комплексную терапию: инфузионно-трансфузионную, антибактериальную, обезболивание, курс ГБО (10 сеансов). Для купирования болевого синдрома с 1-ых суток получала промедол 1% – 1.0 и реланиум 0,5% – 2.0 3р/д; дополнительно со 2-ых суток эпидуральная блокада наропином 0,2% – 8мл/час. Учитывая малоэффективность обезболивания, 5-е сутки, после консультации психоневролога, психолога диагностирован фантомный болевой синдром (ФБС). К терапии добавлено: Золофт 50 мг, Фенибут 0,25 – 3 раза в день, Сонапакс 10 мг, Лирика 150 мг – 2 раза.

После коррекции терапии, болевой синдром сохранялся, принято решение о проведении курса терапии ксеноном (Xe) для купирования ФБС. Проведено 12 сеансов терапии 20-30% Xe в субнаркотической концентрации с O_2 аппаратом КТК-01 (Акела-Н, Россия). Во время сеанса девочка была седатирована, не жаловалась на боли, контактна с врачом. После 2 сеанса улучшился сон, отказалась от анальгетиков в ночные часы, после 5 сеанса полностью отказалась от обезболивающих, восстановился сон, настроение, на 58 сутки выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Вывод: терапия Xe эффективна в комплексном лечении ФБС при травматической болезни у детей.

Клинический случай хирургического лечения с CAKUT–синдромом.

Брагина Ирина Олеговна, Горелова Полина Александровна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Шумихин Василий Сергеевич – к.м.н., доцент; Ерохина Надежда Олеговна. ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

CAKUT–синдром (congenital anomalies of kidney and urinary tract) – патология, включающая сочетанную врожденную аномалию почек и мочевых путей. Частота выявления CAKUT–синдрома в пренатальном периоде составляет 20–30% от всех аномалий. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс – один из основных проявлений синдрома, приводящий к формированию рефлюкс-нефропатии и хронической болезни почек.

Ребенок от 4 беременности, 2 родов от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом. Антенатально пороков развития почек не выявлено. При рождении: масса тела – 2700 гр., длина – 45 см., оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

С 3 суток жизни находился на обследовании и лечении в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, выявлено: двусторонний порок развития (рефлюксирующий мегауретер справа, нерефлюксирующий мегауретер слева, кистозная дисплазия левой почки с потерей функции, уретероцеле слева), острое повреждение почек, инфекция мочевыводящих путей – лечение консервативное.

На 3 неделе жизни – цистоскопия, интубация правого мочеточника.

На 1 месяце находился на стационарном лечении с инфекцией мочевыводящих путей (ИМВП).

При дообследовании: УЗИ органов брюшной полости – эхо-признаки мегауретера справа, наличия взвеси в собирательной системе правой почки, мультикистозной дисплазии левой почки; статическая нефросцинтиграфии – секреторная функция правой почки снижена на 74%. Общий объем функционирующей паренхимы снижен на 87%. Выраженные признаки почечной недостаточности. В 1,5 месяца – диагностическая цистоскопия, эндоскопическая подслизистая имплантация коллагена справа.

В 2 месяца – ИМВП. В 3 месяца – консультация нефролога: двусторонняя врожденная аномалия органов мочевой системы (CAKUT-синдром). Двусторонняя кистозная дисплазия почек, слева – с потерей функции. Двусторонний мегауретер, справа рефлюксирующий. Дивертикул мочевого пузыря справа. Хроническая болезнь почек. Несколько сниженная скорость клубочковой фильтрации. Состояние после острого повреждения почек (стадия 3 по KDIGO) в период новорожденности. Высоко угрожаем по формированию терминальной стадии хронической почечной недостаточности. Анемия, легкой степени тяжести. Данных за артериальную гипертензию и нарушение кальциево-фосфорного обмена. После проведения УЗИ органов брюшной полости и диагностической цистоскопии выполнена резекция уретероцеле, дивертикула мочевого пузыря, пластика мочевого пузыря, уретероцистонеоимплантация по Коэну справа. В послеоперационном периоде отмечалось обострение инфекции мочевыводящих путей. Проводилась консервативная терапия.

Причиной тяжелого двустороннего поражения почек в представленном случае явилась инфравезикальная обструкция эктопическим уретероцеле. Выявление данных пороков развития должно проводиться до 22 недели гестации с целью решения дальнейшего пролонгирования беременности.

В приведенным клиническом случае порок развития выявлен не был, что явилось причиной рождения ребенка с тяжелой патологией, высоко угрожаемой по формированию терминальной стадии хронической почечной недостаточности. Однако мультидисциплинарный подход и своевременное оперативное лечение позволило предотвратить раннее формирование терминальной стадии хронической почечной недостаточности и стабилизировать ребенка в раннем возрасте.

Многократное внутриутробное переливание крови при тяжелой форме гемолитической болезни плода (ГБП). Клинический случай.

Магомедова Патимат Исяевна[1], Спиридонов Дмитрий Сергеевич[1,2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ГБУЗ «Центр планирования семьи и репродукции» ДЗМ

Научные руководители: Коноплянников Александр Георгиевич – д.м.н., профессор. ВО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «Центр планирования семьи и репродукции» ДЗМ

В России вопрос ГБП и ГБН является актуальным, так как по показаниям не всегда проводится профилактика, что нередко приводит к развитию ГБП и ГБН. Патогенетически обоснованный метод лечения тяжелых форм ГБП – проведение внутриматочных внутрисосудистых переливаний отмытых лейкофильтрованных эритроцитов донора.

Пациентка Б., 22 лет на сроке гестации 29–30 нед. направлена ЖК г. Саранск в КДО ЦПСиР г. Москвы в связи с резус – сенсибилизацией, нарастанием титра АТ 1: 1024, признаками ГБП по УЗИ для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения и сроках родоразрешения. Пациентка с 0(I) Rh (-).У супруга – В (III) Rh (+). Из анамнеза: гемотрансфузий не было, наследственность не отягощена, хронические и гинекологические заболевания отрицает.

1-я бер. 2012 г. Своевременные роды. Девочка 2800 кг/49 см Rh (+), антирезусный Ig не вводился (г. Саранск). 2-я бер. 2014 г. Своевременные роды. Девочка 3500 кг/50 см Rh (+), антирезусный Ig не вводился (г. Саранск). 3-я бер. 2016 г. Своевременные оперативные роды. Титр АТ 1: 128. Девочка 3800 кг/49 см. Отечная форма ГБП. 2 ЗПК. Ребенок умер на 4 –е сутки жизни (г. Саранск). 4-я бер. 2017 г. Преждевременные оперативные роды в 35–36 нед. Титр АТ 1: 128. Девочка 2500 кг/46 см. ГБП. 2 ЗПК (г. Москва). 5-я бер. – данная.

У пациентки с 6 нед. отмечался титр АТ с 1: 128 до 1: 1024 в динамике. В 29–30 нед – признаки ГБП по УЗИ: Vmax СМА – 60 см/сек (зона А), печень 44 мм (норма 38 мм). Госпитализация для проведения кордоцентеза и ВПК. При проведении кордоцентеза у плода определили: группа крови 0 (I) Rh (+), проба Кумбса резко положительная, фенотип ccDEe, Ht 21%, Hb 73 (при нормах Ht 38% и Hb 125 г/л для данного срока беременности).

Рассчитывается объем трансфузии по формуле J.M. Bowman: V2 = (Ht3-Ht1)/Ht2×ПМП ×V1, где V1 – ОЦК плода для данного срока беременности; V2 –объем трансфузии; ПМП – предполагаемая масса плода; Ht1 –гематокрит плода, Ht2 –гематокрит донора, Ht3 – нормальный гематокрит для данного гестационного возраста.

Объем трансфузии по формуле составил (38 – 21)/69× 1,4 × 160 = 55 мл. Показатели после переливания – Ht – 41,2%, Hb – 143 г/л. В динамике проводились УЗИ: Vmax СМА – 50 см/сек (зона В), печень несколько больше нормы.

Через 7 дней на 31–32 нед, учитывая сохраняющиеся признаки ГБП: Vmax СМА – 63 см/сек (зона А), печень 50 мм (норма 40 мм), проведен 2 – й кордоцентез и ВПК. Объем трансфузии составил (39 – 27)/65 × 1,7 × 200 = 63 мл.

При проведении УЗИ размеры печени в пределах нормы, Vmax СМА – зона В.

Через 7 дней на 32–33 нед Vmax СМА – зона А. Проведен 3-й кордоцентез и ВПК. Объем трансфузии составил (39 – 24)/67 × 1,9 × 240 = 102 мл.

Через 14 дней после 3 ВПК, учитывая среднесуточное снижение Ht 1% в сутки, решено родоразрешить пациентку путем операции кесарево сечение. Извлечена живая недоношенная девочка 2880 кг/43 см, по шкале Апгар 6 – 7 б. с признаками ГБП. При рождении Hb 104 г/л, Ht 33,2% – в операционной проведена коррекция анемии 120 мл эритроцитарной массы. На 1 – е сутки Hb 102 г/л, Ht 31,6%. Выполнено ЗПК. Hb 158 г/л, Ht 44% после ЗПК. В связи с дыхательной недостаточностью ребенок находился на аппарате ИВЛ 2 суток. На 3-е сутки экстубирован и, учитывая удовлетворительное состояние, Ht 46,2%, Hb 157 г/л, переведен на 2-й этап выхаживания в ОРИТ ГКБ № 13.

Многократные ВПК при тяжелой форме ГБП дали возможность пролонгировать беременность у данной пациенки с 29 нед до 36 нед, не допустить развитие отечной формы ГБП и не привести к гибели. Пролонгирование беременности почти на 2 мес. позволило снизить риск развития РДС и довести состояние плода до сроков жизнеспособности.

Сложность лечения детей с тотальной формой болезни Гиршпрунга

Габдуллина Олеся Ураловна, Газалиева Луиза Руслановна, Горелова Полина Александровна, Брагина Ирина Олеговна, Ткачева Полина Витальевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители: Шумихин Василий Сергеевич – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И.Пирогова. Костомарова Елена Андреевна, ДГКБ 13 им Н.Ф. Филатова

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – это порок развития дистального отдела кишки, обусловленный денервацией всех элементов, включая кишечную стенку и сосуды.полное отсутствие или дефицит интрамуральных нервных ганглиев, изменение проводимости в нейрорефлекторных дугах стенки кишки вызывают нарушение пассажа кишечного сожержимого через этот участок (аперистальтическая зона).

Из анамнеза: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне пиелонефрита, НМППК 1 ст, ожирения 1 ст., 1 самостоятельных родов. Родился на 41 неделе с весом 3590 г. На 2 с. ж. отмечалась рвота зеленью, клиника кишечной непроходимости, в связи с чем оперирован – резекция подвздошной кишки, наложение илеостомы. Послеоперационном периоде энтеральная нагрузка грудным молоком в объеме 50 мл через 3 часа.

В 3 мес ухудшение состояния: срыгивания, частый жидкий стул, вялость, отказ от груди. При осмотре отмечалась одышка, тахикардия, гипорефлексия, отмечались низкие весовые прибавки в силу чего госпитализирован в ОРИТ по месту жительства, на фоне проводимой терапии (инфузионной с частичным парентеральным питанием, комбинированной антибактериальной, противогрибковых препаратов, переливании СЭП, эр.массы) отмечалась положительная динамика. При стабилизации состояния выписан для дальнейшего дообследования.

В 5 мес: на ирригографии контрастируются все отделы обычно расположенной толстой кишки, гаустрация отсутствует, перистальтика не прослеживается, диаметр сужен. выполнена операция – лапароскопическая колэктомия. видеоассистированное низведение проксимального отдела подвздошной кишки. На 2 п/о суки получен стул, с 6 п/о суток начата энтеральная нагрузка с постепенным увеличением до 100мл через 3 часа. Гистологическое исследова-

ние: в материале тонкой кишки ганглии не определяются. Неоднократно госпитализировался с обострением хронического энтерита, проводился курс деконтаминации.

Обследован в январе 2019г: в весе прибавляет медленно, появились симптомы хронической интоксикации, стул жидкий, в основном после клизмы. При рентгеноконтрастном исследовании – частичная кишечная непроходимость, сужение участка низведенной кишки. Оперирован в плановом порядке: лапаротомия, резекция стеноза, наложение межкишечного анастомоза. Послеоперационный период тяжелый за счет двухкратной несостоятельности анастомоза с развитием перитонита, оперирован повторно. Релапаротомия, ушивание участка несостоятельности анастомоза, выведение подвесной илеостомы, санация и дренирование брюшной полости. В послеоперационном периоде состояние очень тяжелое за счет СПОН на фоне абдоминального сепсиса неоднократно проводилась смена антибактериальной и противогрибковой терапии. Потери по стоме оставались очень большими с развитие выраженной мацерации и перистомального дерматита, расхождением швов, фиксирующих стому. Учитывая тяжесть состояния, принято решение о проведении экстракорпоральных методов детоксикации – CVVHDF (PCT 29.6нг/мл, CRP 292 мг/л). Постепенно состояние с улучшением. В настоящее время состояние стабильное, получает энтеральное питание с расширением по составу с частичным парентеральным питанием.

Данный клинический случай демонстрирует сложность тактики лечения у детей с тотальной формой БГ на всех этапах. Пациенты на момент госпитализации неоднократно оперированы, в т. ч. по поводу различных осложнений оперативного лечения. В связи с этим у большинства отягощающими факторами являются синдром короткой кишки, мальабсорбция, ферментативная недостаточность, энтерит, что еще более затрудняет лечение и выбор оперативной тактики. Лечение БГ остается проблемной в детской колопроктологии.

Тактика ведения ребенка с агенезией тонкой кишки, синдромом мальабсорбции

Прокофьев Максим Владиславович, Матвеев Иван Юрьевич, Сорокина Татьяна Евгеньевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Шумихин Василий Сергеевич – к.м.н., доцент; Ерохина Надежда Олеговна. ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Синдром короткой кишки (СКК) – патологический синдром, обусловленный уменьшением всасывательной поверхности тонкой кишки за счет сокращения ее протяженности, проявляющийся мальабсорбцией, мальдигестией и мальнутрицией. Частота встречаемости – 24,5: 100000 новорожденных, у недоношенных детей – 353,7.

Одним из хирургических методов лечения СКК у детей является операция SILT (spiral intestinal lenghtening and tailoring), предложенная Cserni в 2012 г. Она заключается в спиральном рассечении стенки кишки с последующим её растяжением на катетере и ушиванием. Данная методика позволяет удлинить кишку, одновременно уменьшив ее просвет, что является необходимыми критериями хирургического лечения СКК.

Пациент А., 27.12.2018 г. родился в г. Астрахани. Ребенок от 5 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, преэклампсией, хроническим гастритом, кольпитом. На 20 неделе гестации выявлен порок развития кишечника плода. Роды срочные, 38 недель гестации. Масса при рождении – 2750 г. Состояние тяжелое за счет порока развития. Госпитализирован в ОДКБ г. Астрахани, диагностирована агенезия тонкой кишки и произведена резекция ее дистального зачатка с наложением еюно-колоанастомоза «конец-в-конец»

В связи с тяжелым состоянием, обусловленным сохраняющимися явлениями кишечной непроходимости, ребенок переведен в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова. Оперирован, выполнена релапаротомия, висцеролиз, реконструкция еюно-колоанастомоза. В послеоперационном периоде стабилен, пассаж по желудочно-кишечному тракту восстановился на 8 послеоперационные сутки. С 10 послеоперационных суток начата водная нагрузка, с 16 суток – трофическое кормление грудным молоком, позже – расщепленной смесью. По желудочному зонду сохранялось обильное отделяемое, наблюдались признаки интоксикации. Железодефицитная анемия III степени. Пациент получал парентеральное питание, инфузионную противогрибковую терапию, антибиотикотерапию, препараты железа, однократную гемотрансфузию. Был установлен туннелированный катетер для длительного парентерального питания в левую внутреннюю яремную вену. Также проводилась антибактериальная, симптоматическая терапия, оральная деконтаминация. На фоне хронического еюнита отмечались явления цитолиза, холестаза. Постепенно состояние ребенка стабилизировалось, кратность и количество стула увеличилась.

Мать прошла обучение в Школе парентерального питания ДГКБ имени Н.Ф. Филатова. По успешной сдаче экзамена матерью, ребенок выписан домой. В августе 2019 г. пациенту была произведена удлиняющая энтеропластика по методу SILT. Удалось удлинить кишку с 10 до 36 см, обузить с 2-3 см до 1,5-2 см, что является удовлетворительным результатом операции. В связи с большим количеством застойного отделяемого в послеоперационном периоде, ребенку выполнена гастростомия. При антропометрии 11.11.2019: рост – 81 см, вес – 9800 г. Объем энтеральной нагрузки – 300мл смеси в сутки. Введен прикорм кашами и овощным пюре.

Данный клинический случай демонстрирует важность комплексной терапии детей с подобными пороками развития кишечника, а также возможность использования SILT в качестве альтернативы другим удлиняющим энтеропластикам.

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

Буллезная форма мастоцитоза ошибочно диагностированная как герпетиформный дерматит Дюринга

Беридзе Нона Нугзариевна, Круглякова Алина Алексеевна

Волгоградский государственный медицинский университет

Научные руководители: Сердюкова Елена Анатольевна – к.м.н., доцент. Волгоградский государственный медицинский университет

Буллезная форма мастоцитоза ошибочно диагностированная как герпетиформный дерматит Дюринга. Мастоци-

тоз — группа заболеваний, обусловленных накоплением и пролиферацией тучных клеток в тканях. Среди всех дерматологических болезней встречается в 0,01–0,1% случаев. Из-за редкости, многообразия форм и доброкачественного течения заболевание зачастую остается нераспознанным. В 75% случаев дерматоз развивается в возрасте до 2 лет.

У детей чаще патология ограничивается поражением кожи и имеет тенденцию к спонтанному регрессу.

Пациент 1 год 2 месяца, впервые высыпания на коже появились в возрасте 6 месяцев в виде пузырьков в области затылка, затем постепенно распространились по всему кожному покрову. Получал лечение по поводу буллезного дерматита, однако появлялись новые высыпания.

В дальнейшем диагноз был пересмотрен на атопический дерматит, назначалась антибактериальная и инфузионная терапия, антигистаминные препараты, наружно топические стероиды с гентамицином, без эффекта.

Был госпитализирован в ОДКБ, где после обследования выставлен диагноз: герпетиформный дерматит Дюринга. Проведено лечение (ко-тримаксозол, дапсон, адвантан) с незначительным улучшением.

Спустя 6 месяцев состояние ухудшилось, ребенок был направлен на лечение в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России – НЦЗД. При осмотре: общее состояние тяжелое, кожный процесс распространенный, симметричный и представлен уртикарными элементами, везикулами склонными к группировке на фоне эритематозных пятен, экскориациями, серозно-геморрагическими корками. Субъективно – зуд. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Со стороны внутренних органов без патологии.

При обследовании: ФГДС: Рефлюкс-эзофагит 1 ст. Кардиоэзофагеальный пролапс. Антральный поверхностный гастрит. Бульбит.

ЭКГ: нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков. Выраженные нарушения возможно тахизависимые.

УЗИ ОБП: признаки гепатомегалии, вторичных изменений поджелудочной железы.

Гистологическое исследование: эпидермис на большом протяжении атрофичен, с незначительным гиперкератозом. В поверхностных и средних отделах дермы густой инфильтрат состоящий преимущественно из тучных клеток (с крупными округлыми ядрами, эозинофильной цитоплазмой) с примесью лимфоцитов, гистиоцитов и большого количества сегментоядерных лейкоцитов. Инфильтрат вплотную подходит к дермо-эпидермальной границе, верхние отделы дермы резко отечны, с формированием крупных субэпидермальных пузырей, в просвете которых – серозное содержимое, тучные клетки и лейкоцитарный детрит. При дополнительной окраске толуидиновым синим отмечается метахроматическое окрашивание цитоплазматических гранул тучных клеток, резко выражены дегрануляция.

Выставлен диагноз: мастоцитоз, буллезная форма. Назначено лечение (дапсон, зиртек, креон, энтеросгель, уреофальк, амоксиклав, преднизолон, панангин, супрастин, адвантан), на фоне которого отмечалось значительное улучшение.

Интерес к данному случаю обусловлен редкостью данного дерматоза, неспецифичностью клинических проявлений, трудностью диагностики, необходимостью проведения гистологического исследования.

Возможности развития недоношенного ребенка с бронхолегочной дисплазией при ранней терапии и систематической реабилитации

Грекова Алина Владимировна, Ким Александра Давраовна, Жолудова Агата Андреевна

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

Научные руководители: Богданова Светлана Владимировна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Снижение смертности и инвалидизации является приоритетным направлением в стратегии развития здравоохранения в РФ на период до 2025 года.

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) – полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, преимущественно развивающееся у недоношенных детей, являясь ведущей причиной высокой заболеваемости и инвалидизации. Частота распространенности развития данной патологии у недоношенных с экстремально низкой массой тела составляет до 50-67%, с очень низкой массой тела до 34%, с низкой массой тела до 22%.

Пациент В, 10 мес. поступил в стационар с клиническим диагнозом: Последствия перинатального поражения ЦНС. Синдром мышечной дистонии.D>S. Недоношенность 26 недель.

Из акушерского анамнеза: беременность II (I-2016 г. – не развивающаяся) с угрозой прерывания во II триместре (ИЦН на 21 неделе, установка акушерского пессария, магнезия, гептрал); III триместр – УПБ, ОРВИ. Соматическая патология матери: гипотиреоз (эутирокс), коагулопатия, эктопия матки, ДЭК 2007 г. Роды на 26 неделе гестации, физиологические, масса при рождении 1050 г, рост – 35 см. состояние тяжёлое, за счет ДН 3ст. по Апгар 6/7, переведен на ИВЛ (введен Куросурф 230 мг/кг). На 15 сутки переведен на СРАР. На 20 сутки на самостоятельном дыхании с кислородной подушкой до 1 месяца (получал будесонид). Ретинопатия 2 степени (лазерная коагуляция сетчатки).

Основной диагноз неонатального периода: Гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС, Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени в стадии лизиса. Недоношенность 26 недель. Осложнения основного диагноза: БЛД, среднетяжелое течение. ДН I степени. Синдром мышечной дистонии. Сопутствующий диагноз: Синдром вегето-лазерокоагуляции аваскулярной зоны сетчатки. Анемия недоношенных, смешанного генеза. Лактазная недостаточность, Гидроцеле с 2-х сторон. Врожденная пневмония.

На момент осмотра проходит (05.11.2019 г.) 3 курс реабилитации: жалобы на задержку психомоторного развития.

Соматический статус: состояние удовлетворительное, мышечный тонус – дистоничный, швы сомкнуты, родничок 1х1 см. Зев спокоен. Носовое дыхание затруднено, отделяемое слизистое, кашель продуктивный, дыхание – жесткое, хрипы единичные, сухие. Осмотр врача ЛФК: хорошо держит голову, не ползает; перевороты затруднены; умеренно напряжены мышцы плечевого пояса, хорошо дает опору на руки.

Проводилась терапия: ингаляциями с раствором бородуала по 3-6кап 2р/день; мальтофер 6мг/кг/сут 5кап 1р/день; фолиевая кислота 1/4таб 1р/день; стимуляция эритропоэза эпокрином 200МЕ/кг/48ч; терапия примадофилус 1ч.л. 1р/день; аква Д3 3кап 1р/день; лечебный массаж, войта-терапия, физиотерапия.

Целью демонстрации данного клинического случая является персонифицированный подход, междисциплинарное взаимодействие различных специалистов, направленное на упреждающую профилактику развития патологии. Необходимость проведения реабилитации недоношенных в три этапа: 1этап реанимация (обезболивание, метод кенгуру, организация манипуляций, прогнозирование и профилактику БЛД), 2этап стационар (мать-дитя, ЛФК, массаж, физиотерапия), 3этап амбулаторный (консультативно-реабилитационный центр).

Только комплексный подход позволяет определить адаптационное благополучие, функциональные резервы и реабилитационный потенциал, индивидуальный у каждого пациента.

Впервые диагностированная гипопроконвертинемия у девочки-подростка 13 лет

Федосеева Мария Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н. И. Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. МДКБ

Гипопроконвертинемия – наследственное заболевание, дефицит VII фактора свертывания, наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Пациентка П., 13 лет, 02.10.19 обратилась в приемное отделение МДГКБ с жалобами на обильное кровотечение из половых путей, имеющее тенденцию к увеличению, тянущие боли в нижних отделах живота, головокружение, слабость, болезненность правого коленного сустава. Из анамнеза заболевания: менархе – 17.09.19, на момент обращения продолжительность составляла 16 дней. 25.09.19 обратилась к гинекологу по месту жительства, назначена транексамовая кислота по 500 мг 3 раза в день без эффекта. 30.09.19 на плановом приеме гинеколога проведено УЗИ органов малого таза (ОМТ), специфических изменений не выявлено, назначен «Регулон» на 2 дня – терапия без эффекта. 02.10.19. повторное УЗИ – обнаружена жидкость в полости малого таза, родители самостоятельно обратились в приемное отделение МДГКБ.

Анамнез жизни без особенностей, проявлений геморрагического синдрома до настоящей госпитализации и среди родственников пациентки не выявлено. На момент поступления состояние средней тяжести, при объективном обследовании АД 100/60 мм.рт.ст., болезненность при пальпации в нижних отделах живота, симптомы раздражения брюшины отрицательные. Гинекологический осмотр: наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Умеренные кровянистые выделения из половых путей. Per rectum: матка увеличена, в положении ретрофлексио, придатки безболезненны. Формула полового развития: Ма3Р3Ах3Ме1. УЗИ ОМТ при поступлении: полость матки расширена до 12 мм, в ней неоднородное включение без признаков кровотока (сгусток?), в полости малого таза и правом латеральном канале свободная неоднородная жидкость до 70 мм. МРТ правого коленного сустава: признаки мелкой костной кисты в латеральном мыщелке правой бедренной кости. Умеренно выраженное увеличение подколенных лимфатических узлов. МРТ левого коленного сустава: признаки синовита, структурные изменения латерального мениска слева. Гемограмма: эритроциты – $3{,}75 \times 10^{12}$, гемоглобин 101 г/л. Биохимический анализ крови: железо 5, 1 мкмоль/л, щелочная фосфатаза – 180 ед/л (вероятно, повышение концентрации фермента связано с изменениями костной ткани, выявленными на МРТ). Коагулограмма: МНО 11,97, протромбиновое время 121,9 сек, процент активности по Квику – 5%. В связи с нарушениями во внешнем пути свертывания определена концентрация VII фактора – 3,3%, что указывает на выраженный дефицит проконвертина. Диагноз: гипопроконвертинемия. Аномальное маточное кровотечение пубертатного периода. Осложнение: анемия легкой степени.

Лечение: этиологическая терапия – фактор VII 1200 МЕ, патогенетическая терапия – монофазные комбинированные оральные контрацептивы (для остановки кровотечения), железа III гидроксид полимальтозат – 150 мг.

На фоне лечения отмечена положительная динамика: прекращение кровяных выделений из половых путей, нормализация показателей коагулограммы, УЗИ ОМТ – без признаков патологии.

Данный клинический случай демонстрирует важность комплексного обследования пациентов с различными проявлениями геморрагического синдрома и своевременного выделения причин аномальных маточных кровотечений пубертатного периода, имея в виду возможность манифестации патологий в системе гемостаза на фоне менархе.

Вторичное удлинение интервала QT у ребенка с аутоиммунным полигландулярным синдромом 1 типа

Мачульская Наталия Валерьевна, Абрамян Екатерина Михайловна, Попова Анастасия Павловна, Банколе Ванесса Адетунджиновна, Шведов Вячеслав Алексеевич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Максимяк Лариса Александровна; Котлукова Наталья Павловна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Аутоимунный полигландулярный синдром 1 типа (АПС 1) – редкое аутосомно-рецессивное заболевание. В его основе лежит мутация гена аутоиммунного регулятора (AIRE), приводящая к нарушению селекции Т-лимфоцитов и развитию аутоиммунных реакций к эндокринным и иммунным тканям. Проявлениями патологии являются хронический кандидоз, гипопаратиреоз, надпочечниковая недостаточность, сахарный диабет, гипогонадизм, гипопитуитаризм, аутоиммунный тиреоидит. АПС 1 чаще протекает малосимптомно, что затрудняет диагностику. Одним из возможных симптомов болезни является вторичное удлинение интервала QT как следствие электролитных нарушений, возникших в результате гипопаратиреоза. Далее представлен клинический случай такого ребенка.

Девочка П., 8 лет. Из анамнеза известно, что с 5 месяцев жизни у ребенка отмечаются проявления атопического дерматита, с 9 месяцев – рецидивирующей кандидоз слизистой оболочки ротовой полости, с 3 лет – множественный кариес зубов. Девочка часто болеет обструктивными бронхитами (3-4 раза в год). Удлинение QT интервала по данным электрокардиографии (ЭКГ) впервые выявлено в возрасте 6 лет. Получала курсы терапии убихиноном, левокарнитином, препаратами магния.

Госпитализирована в ДГКБ им. З.А. Башляевой г. Москвы в 8 лет с целью дообследования и определения дальнейшей тактики ведения. При поступлении жалобы на утомляемость. Обращали на себя внимание сухость и бледность кожного покрова, гиперпигментация локтей, ангулярный стоматит. Положительный симптом Хвостека.

На ЭКГ – признаки нарушения внутрижелудочковой проводимости, укорочение интервала PQ и удлинение QTc до 467 мс. В лабораторных анализах крови: гипокальциемия (1,2 ммоль/л), гиперфосфатемия (3,4 ммоль/л), гипомагниемия (0,63 ммоль/л), что указало на вторичный характер удлинения QT. Начата терапия препаратами калия, магния, кальция. По данным ультразвукового исследования выявлены диффузные изменения щитовидной железы и дефицит массы органа. Учитывая характер электролитных нарушений, проводился скрининг гипопаратиреоза и гиповитаминоза D, показавший полное отсутствие паратиреоидного гормона (0 пг/мл) и снижение уровня витамина D до 11,76 нг/мл. Активность ренина плазмы была значительно повышена (39,5 нг/мл/ч). Состояние расценено как изолированная минералокортикоидная недостаточность, начата заместительная гормональная терапия флудрокортизоном. Учитывая сочетание надпочечниковой недостаточности, гипопаратиреоза и рецидивирующего кандидоза у ребенка заподозрен аутоиммунный полигландулярный синдром. Проведен молекулярно-генетический анализ, выявивший наличие гомозиготного варианта c.769C>T p.R257X, являющегося патогенным, описанным при АПС 1. Настоящая мутация в российском регионе встречается наиболее часто. На фоне назначенной комбинированной терапии витамином D, антимикотическими и гормональными средствами, препаратами кальция и магния, удалось добиться улучшения клинических и лабораторных показателей. Ребенок был выписан из стационара с рекомендациями продолжения лечения.

Настоящим клиническим случаем хотелось напомнить, что удлинение QT интервала – фактор риска возникновения жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти. Оно может быть вторичным в результате электролитных нарушений. При скрининге причин удлинения QT у детей следует обращать внимание на возможные проявления АПС 1, а при их наличии включать в план обследования оценку гормонального статуса.

Гематогенная тромбофилия с множественными дефектами гемостаза

Корсунов Андрей Николаевич, Горелова Полина Александровна, Брызгалина Светлана Юрьевна, Милёхина Мария Юрьевна, Карпикова Ксения Борисовна

РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Актуальность. Врожденное нарушение системы гемостаза приводит к рецидивирующим жизненно опасным тромбозам и высокому риску развития тромбоэмболий. Заболевание снижает качество и продолжительность жизни, что в свою очередь требует постоянного контроля за состоянием пациента и проводимой терапией.

Мальчик Ю. 8 лет. Ребенок от 1 беременности, мать носитель цитомегаловирусной и герпес инфекций. Роды 1 срочные. Оценка по APGAR 8/8 баллов. В период новорожденности отмечались неонатальная желтуха, синдром возбуждения ЦНС. В 2010 г. перенес менингококковую инфекцию. Семейный анамнез отягощен по линии отца – тромбические эпизоды. С раннего возраста на фоне интеркуррентных заболеваний, родители замечали изменения левой ноги (отек, синюшность, кровоподтеки), быстро преходящие.

Болен с февраля 2015 г. – жалобы на боли в левой паховой области, ограничение движений и отек в тазобедренном суставе. Терапия нестероидными противовоспалительными средствами с положительной динамикой. С 05.03.15 г. возникли отек, болезненность, усиление венозного рисунка левой голени. Диагностирован левосторонний илеофеморальный тромбоз.

Несмотря на антикоагулянтную терапию, 13.03. обнаружен тромбоз нижней полой вены (НПВ) на уровне устьев почечных вен, флотирующий тромб, пристеночный тромб в инфраренальном отделе (НПВ), левосторонний илеофеморальный тромбоз. С 13.03. непрерывная инфузия гепарина, свежезамороженной плазмы, пентоксифиллина. К 26.03. полная реканализация НПВ, началась реканализация вен левой ноги. Ребенок переведен на терапию варфарином. В мае 2015 г. выявлена гематогенная тромбофилия (дефицит естественных антикоагулянтов, носительство множественных генетических полиморфизмов системы гемостаза, в том числе гетерозиготная мутация фактора Лейден). Ноябрь 2015, по данным УЗДГ началась реканализация левого венозного илеофеморального сегмента на фоне проводимой терапии. С мая 2018 года по июнь 2019 г. получал 8,75 мг варфарина, целевое МНО 2,0 –3,0.

При последней госпитализации обращает на себя усиление венозного рисунка, который выражен больше слева. Умеренный отек при пальпации левой голени и бедра. По УЗДГ от 05.06.19: признаки посттромбофлебического синдрома венозного илеофеморального сегмента слева.

Ребенок выписан под наблюдение гематолога, сосудистого хирурга по месту жительства с рекомендациями продолжить антикоагулянтную терапию.

Генетический парадокс: хроническая гранулематозная болезнь у ребенка с синдромом Клайнфельтера

Лушникова Екатерина Юрьевна, Аведова Асмик Яковлевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Родина Юлия Александровна – к.м.н.; Роппельт Анна Артуровна. НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Уникальность связана с наличием Х-сцепленного рецессивного заболевания у ребенка с синдромом Клайнфельтера гомозиготного по Х хромосоме.

Цели и задачи: Продемонстрировать клинические проявления сочетанного течения двух редких генетических аномалий – первичного иммунодефицитного состояния и хромосомной патологии.

Материалы и методы: Объективное обследование пациента. Обработка данных лабораторных и инструментальных методов обследования. Расшифровка результатов генетических тестов. Изучение литературы по данной тематике.

Введение: Хроническая гранулематозная болезнь (ХГБ) – первичный иммунодефицит с различными формами наследования (Х-сцепленное, аутосомно-рецессивное), характеризующийся неспособностью фагоцитов к киллингу микроорганизмов в процессе фагоцитоза, что приводит к тяжелым повторным бактериальным и грибковым инфекциям и развитию гранулематозного воспаления. Частота встречаемости 1: 250000. Синдром Клайнфельтера – генетическое заболевание, характеризующееся полисомией по

Х-хромосоме с частотой встречаемости 1: 700 среди новорожденных мальчиков.

Пациент Н. 26.04.2017 г. р. От третьей беременности, протекавшей с угрозой прерывания во II и III триместрах, третьих самостоятельных срочных родов. Масса тела при рождении – 3300, длина тела – 53 см. Семейный анамнез отягощен: у старшего родного брата – ХГБ.

Анамнез заболевания: С рождения у пациента отмечались гнойничковые высыпания на лице и конечностях. С 1 месяца жизни – проявления БЦЖ-ита, в виде воспаления в месте инъекции БЦЖ и регионального лимфаденита.

Принимая во внимание течение БЦЖ-инфекции, а также наличие у старшего брата ХГБ, пациенту был проведен Burst-тест, по результатам которого было выявлено критическое снижение активации нейтрофилов. Результаты Burst-теста, наличие генерализованной БЦЖ-инфекции (БЦЖит, лимфаденопатия, инфильтративные изменения в легких по данным компьютерной томографии, отрицательный диаскин-тест, отягощенный семейный анамнез послужили поводом для поиска генетического дефекта. Учитывая, что наиболее частым вариантом течения ХГБ является Х-сцепленная форма болезни, обусловленная мутацией в гене CYBB, пациенту было проведено прямое секвенирование по Сенгеру, которое выявило наличие мутации в гене CYBB (c.625C>T p.His209Tyr), что соответствует Х –сцепленной форме ХГБ. Однако учитывая наличие у пациента множественных стигм дисмофрогенеза: полидактилия, порок развития мочевыводящей системы (рефлюксирующий мегауретер слева с отсутствием функции почки), было заподозрено наличие хромосомной патологии, в связи с чем был проведен хромосомный микроматричный анализ: у пациента выявлен кариотип 47ХХУ (гомозигота по Х).

В проанализированной нами литературе (Harvindar Kaur Gill, Hemahwathy Chanthira Kumar 2013 DOI 10.12932/AP0274.31.2.2013) описан клинический случай сочетания мутации в гене CYBB и синдрома Клайнфельтера, однако, в описанном случае у пациента отмечалась гетерозиготная полисомия по Х, что предотвратило развитие у него первичного иммунодефицита, сделав его носителем данного заболевания.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует, сочетание двух редких генетических аномалий Х-сцепленной формы ХГБ и хромосомной патологии – синдрома Клайнфельтера.

Наличие детектированного генетического диагноза, при наличии симптомов, не вписывающихся в характерную картину этого диагноза требует дополнительного медико-генетического анализа и дообследования.

Герминогенная опухоль нижней челюсти

Тюрина Елизавета Владимировна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Булетов Дмитрий Андреевич.
НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина

Герминогенных опухоли – опухоли, источником которых является первичная половая клетка (ППК). В процессе эмбриогенеза ППК мигрируют из желточной эндодермы в закладки гонад. Правильной миграции способствуют лиганд рецепторные взаимодействия клеток. Нарушение в процессе миграции – причина возникновения герминогенных опухолей.

По локализации выделяют гонадные и экстрагонадные опухоли.

В структуре детских злокачественных новообразований составляют 3%. Для экстрагонадных характерно поражение органов по ходу осевого скелета: средостение (40-50%), забрюшинная клетчатка (30-40%), крестцово-копчиковая область(40%).

Атипичная локализация в области головы и шеи (6%) связана с миграцией ППК по ходу нервных волокон вегетативной нервной системы. По морфологии на первом месте находятся опухоли желточного мешка. В мировой литературе встречается описание 3х случаев опухолей желточного мешка с локализацией в нижней челюсти.

Пациент С., 2 года. Ребенок от 3 беременности, протекавшей без осложнений, 2 срочных род, естественным путем. В возрасте 1 года, мать отметила беспокойство, плаксивость ребенка. Ребенок проконсультирован стоматологом по м/ж, заподозрен сиалоденит, для верификации выполнено УЗИ нижней челюсти – выявлена опухоль, проведенное КТ подтвердило наличие опухоли. Ребенок направлен в НИИ ДОГ.

Результаты обследования: МРТ ГМ – правая ветвь нижней челюсти тотально поражена, губчатое вещество выполнено опухолевыми тканями, внекостный компонент 51х45х53. Опухоль представлена многоузловой солидной структурой, при в/в контрастировали накапливает контрастный препарат.

РКТ ГК – метастатическое поражение легких. РИД костей – диффузное накопление РФП в проекции костей основания черепа справа и правой височной кости. АФП – 21700 ед. b-ХГЧ: норма. Цитологическое исследование КМ: клеток опухоли не найдено.

Операция: биопсия образования нижней челюсти – «чистая» опухоль желточного мешка.

Морфология: опухоль эндодермального синуса.

Диагноз: экстрагонадная герминогенная опухоль (опухоль желточного мешка) нижней челюсти справа, метастатическое поражение легких с двух сторон. T2bN0M1 4 стадия. Высокая группа риска.

Проведенное лечение: в условиях НИИ ДОГ пациент получил 2 курса ПХТ по схеме С-BEP (блеомицин, циклофосфан, этопозид, цисплатин) с положительным эффектом, далее 3,4 курс ПХТ по м/ж, 5 курс ПХТ (этопозид, карбоплатин) в НИИ ДОГ перед оперативным вмешательством. Лечение переносил удовлетворительно, визуально отмечалось сокращение опухолевого компонента. После 5 курсов ПХТ проведено хирургическое вмешательство в объеме резекции нижней челюсти от уровня 3 зуба до ветви нижней челюсти с экзартикуляцией в верхнечелюстном суставе, закрытием костного дефекта кивательной мышцей. Учитывая гистологическое заключение, результаты АФП до и после операции, данные инструментальных методов диагностики, ребенку специальное лечение закончено. Рекомендовано динамическое наблюдение с контролем показателей АФП и выполнением УЗИ, КТ и МРТ.

Выводы: атипичная локализация, отсутствие ярких клинических проявлений, редкая распространенность экстрагонадных герминогенных опухолей может привести к затруднениям при постановке диагноза и выбора тактики лечения. Определение АФП и ХГ – высокоспецифичный метод диагностики. Лечение детей с герминогенными опухолями заключается в удалении опухоли и проведении химиотерапии.

Гиперкальциемия как отдаленный побочный эффект деносумаба при лечении гигантоклеточной опухоли у ребенка

Кревчик Екатерина Дмитриевна[1], Почкайло Алексей Сергеевич[1], Ненартович Ирина Антоновна[1], Лазарчик Игорь Викторович[2]

[1]Белорусская медицинская академия последипломного образования, [2]Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители: Руденко Эмма Владимировна – д.м.н., профессор. Белорусский государственный медицинский университет

Девочка А., 11 лет, с 02.17 г. – жалобы на головную боль, рвоту, птоз слева; при МРТ мозга: объемный процесс хиазмально-селлярной области. Направлена в центр нейрохирургии: за 03-06.17 г. – 3 попытки удаления опухоли; с 07.17 г. – продолженный рост опухоли (морфологически: гигантоклеточная опухоль (аневризмальная костная киста Васильева)). Учитывая 2 рецидива опухоли, ее локализацию (основание черепа), отказ матери от лучевого лечения, консилиумом «off label» назначен деносумаб (по 120 мг – на 1, 8, 15 дни, далее – по 120 мг 1 раз/мес, на 8 мес) в сочетании с карбонатом кальция (1500 мг/сут) и холекальциферолом (1200 МЕ/сут) под контролем кальциемии (норма – на протяжении всего лечения); также получала внутрь дексаметазон, препараты железа. На фоне лечения – уменьшение размеров опухоли (МРТ). С 08.18 г. консилиумом продлено лечение деносумабом (по 120 мг/мес) до 04.19 г. Через 3 мес после отмены деносумаба – жалобы на слабость, сонливость, выраженную цефалгию, рвоту, повышение АД до 150/100 мм рт ст, снижение аппетита; диурез – сохранен. В крови – рост креатинина – до 273 мкмоль/л, мочевины – до 17,3 ммоль/л, гиперкальциемия – до 4,13 ммоль/л. Госпитализирована в педиатрическое отделение, получала инфузионную терапию; в динамике – снижение мочевины, креатинина (до 192 мкмоль/л), сохранение гиперкальциемии (до 4,1). Переведена и лечилась в нефрологическом отделении с диагнозом: интерстициальный нефрит как следствие гиперкальциемии, острая почечная недостаточность неолигурическая. В динамике: сохранялась гиперкальциемия (до 3,5), повышение креатинина (до 190), клиренс эндогенного креатинина – 28 мл/мин. Назначена ургентная гипокальциемическая терапия: диета с исключением молочных и иных продуктов, богатых кальцием, полная отмена средств на основе кальция и витамина Д, обильное питье, ограничение естественной инсоляции, инфузионное лечение, системное применение глюкокортикостероидов. На фоне лечения сохранялась гиперкальциемия (3,63-3,65), диурез – в достаточном объеме, беспокоили жалобы на снижение зрения и двоение изображения в левом глазу, головная боль, головокружение, слабость, повышение АД. В связи с отсутствием показаний почечная заместительная терапия не проводилась; переведена в онкогематологический детский центр, где продолжила лечение, роста опухоли не выявлено. При рентгеновской денситометрии: гиперминерализация костной ткани (Z-критерий (все тело, без головы) – 5,0 SD, Z-критерий (поясничный отдел позвоночника) – 2,8 SD), лабораторно в крови – 25(OH)D – 16,38 нг/мл (дефицит), паратгормон – 26,88 пг/мл (норма), остеокальцин – 53,79 нг/мл, β-CrossLaps – 1,43 нг/мл. После относительного улучшения в течение недели клиренса эндогенного креатинина до 64,57 мл/мин, креатинина крови – до 107 ммоль/л, при сохраняющейся на фоне продолжения инфузионной терапии и введения преднизолона гиперкальциемии, консилиумом назначена золедроновая кислота с гипокальциемической целью (0,025 мг/кг разово). Перенесла удовлетворительно, отмечена нормализация кальциемии в течение недели (мочевина и креатинин крови – в норме) после введения, купирование жалоб; выписана домой (рекомендована диета, обильное питье. ограничение инсоляции). В течение последующих 3-х недель – амбулаторно зафиксировано повторное нарастание кальциемии, проведены госпитализация и повторное введение золедроновой кислоты в прежней дозе, достигнута стойкая нормализация кальциемии в течение последующих месяцев, остается под наблюдением.

Гипераммониемия у пациента с расстройством аутистического спектра (РАС) и расстройством пищевого поведения

Пиковская Анна Андреевна, Блиганов Павел Ильич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители: Полякова Светлана Игоревна – д.м.н., профессор. РДКБ ВО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Одним из проявлений РАС у детей является расстройство пищевого поведения. Мы выяснили, что его развитие может быть связано с повышением уровня аммиака в крови. Данный клинический случай демонстрирует связь между РАС, гипераммониемией и расстройством пищевого поведения у детей.

Описание клинического случая:

Пациент А., 3 года, мужской пол

Жалобы: на неустойчивый, плохо переваренный стул; отсутствие аппетита.

Anamnesis morbi: Симптомы заболевания появились за 6 месяцев до обращения. Впервые неустойчивый стул появился на первом году жизни, безглютеновая и безказеиновая (БГБК) диета с 6 месяцев.

Anamnesis vitae: Ребенок от первой нормально протекавшей беременности. Роды первые, самостоятельные, в срок. Масса тела при рождении 3200г, рост 50 см.

Физическое развитие на первом году жизни: выше среднего, гармоничное. Грудное вскармливание – до 2 лет. Задержка психо-речевого развития, недоразвитие экспрессивной речи, навыков опрятности, самообслуживания и коммуникации, недоразвитие эмоциональной сферы.

По другим органам и системам: без особенностей. Перенесенные заболевания и операции отрицают. Диагноз: Детский аутизм установлен в 3 года.

Аллергоанамнез: аллергический дерматит на пищевые продукты (белок коровьего молока)

Status praesens: масса тела – 19 100 г., рост – 99 см.

Проведенные исследования: биохимический анализ крови – снижение креатинина (24 мкмоль/л); аминокислоты в крови – снижение аргинина, глютамина, орнитина, цитруллина; биохимия крови – увеличение аммиака (> 400 мкг/дл – предел измерения аммониеметра)

Заподозрено нарушение в цикле образования мочевины (орнитиновом).

Проведено лечение: низкобелковая диета (1,5-2 г/кг), БГБК. Аргинин 2г/сут. Креатин 500 мг/день.

Особенность клинического случая: включение аргинина, снижающего гипераммониемию, и препаратов креа-

тина, улучшающих энергетический обмен, должны были купировать расстройство пищевого поведения и симптоматику РАС у пациента.

Диагностическая ценность: у детей с когнитивным дефицитом кроме общепринятого объема исследований следует определять уровень креатинина, аминокислот.

Заключение: пациенты с РАС имеют жалобы на расстройство поведения, в том числе пищевого, в основе которого лежит гипераммониемия. Препараты аргинина и креатина, являясь субстратом орнитинового цикла, увеличивают утилизацию аммиака, что клинически проявляется в уменьшении проявлений расстройства пищевого поведения.

Затяжное течение внутриутробной пневмонии в связи с присоединением госпитальной флоры на фоне неиммунной водянки плода

Лебедева Екатерина Дмитриевна, Панцулая Милана Давидовна, Егофарова Лилия Наилевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Чабаидзе Жужуна Лазаревна – к.м.н, доцент. ГБУЗ «ГКБ им. С.С. Юдина ДЗМ»

Врожденная пневмония ставится новорожденным, у которых проявления инфекции в виде дыхательных нарушений диагностируются в первые 72 часа после рождения. В этиологии неиммунной водянки плода одно из ведущих мест занимают внутриутробные инфекции, с чем и связана актуальность данной работы.

Пациент Т., 1 мес 16 дней, родившийся 27.09.2019 от первой осложнённой (на 26 нед.- ОРВИ, терапию не получала, 28 нед.- угроза преждевременных родов, нарушение маточно-плацентарного кровотока, по УЗИ неиммунная водянка плода, многоводие) беременности, первых преждевременных самопроизвольных стремительных родов в головном предлежании на сроке 29-30 неделе гестации, околоплодные воды зелёные с запахом, оценка по Апгар 1/3/4 балла. Длина тела= 40 см, масса=1640 г. Интубирован и переведен на ИВЛ (аускультативно: дыхание резко ослаблено, крепитирующие и проводные хрипы), ЧСС 100. С рождения выраженное вздутие живота, гепатоспленомагалия. ЭХО-признаки асцита. На фоне ИВЛ сознание угнетено, на осмотр реагирует гримасой, гипотония, гипорефлексия.

Транспортирован в ОРИТ1, где в первые сутки проведена Рентгенограмма ОГК: врожденная пневмония. Назначена терапия: продолжить ИВЛ, антибактериальная терапия (сультасин+амикацин с 1-2 с/ж; сульперазон+ ванкомицин с 2 с/ж), кофеин, флуконазол, допамин, лазикс.

На 3 с/ж выполнена лечебно-диагностическая пункция брюшной полости: получена соломенно-желтая жидкость, без примесей, V= 185 мл. Живот в объеме уменьшился. Трофическое питание через зонд. В посеве мазка из зева коагулазонегативный стафилококк. АБ продолжена. На ее фоне клинически и лабораторно улучшение, снят с НИВЛ. К 11 с/ж мазок из зева-нет роста, на рентгенограмме положительная динамика. После 12 с/ж ухудшение, рост СРБ, лейкоцитоза, снижение SpO2, мазок из зева-pseudomonas aeruginosa. В связи с чем смена АБ терапии на меронем (по чувствительности). К 22 с/ж лабораторно без положительной динамики, клинически с незначительным улучшением. Проведена смена АБ терапии на максипим и амикацин динамика клинически положительная, однако в анализе крови сохраняется лейкоцитоз и высокий СРБ. Консультация с клиническим фармакологом-назначен полимиксин. Ребенок обходится без дополнительной оксигенации, набирает вес. Микробиологическое исследование (моча): Enterococcus faecium, чувствительность: линезолид. Мазок из зева к 36 с/ж: синегнойная палочка. Назначен фортум и линезолид.

На фоне терапии состояние с положительной динамикой. Нет признаков ДН и инфекционного токсикоза, хрипов нет. В ОАК сохраняется лейкоцитоз, повышенный СРБ. Микробиологическое исследование (моча)- роста нет.

По данным рентгенограммы ОГК: положительная динамика. Учитывая клинику антибиотикотерапия завершена. Проведена консультация генетика (т.к. положительный скрининг на фенилкетонурию). На ТМС фенилаланин-3,8 мг% – легкая гиперфенилаланинэмия, терапия не показана. Анализ на мутации при фенилкетонурии в работе. ПЦР на TORCH инфекции – результат отрицательный. ПЦР микоплазмоз, хламидиоз в работе.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует сложность выбора тактики лечения у недоношенного ребенка с вырожденной пневмонией на фоне неимммунной водянки плода. Обследование и наблюдение в условиях многопрофильного стационара позволило определить правильную тактику лечения ребенка, а данные анализов, находящихся в работе, помогут определить истинную причину неиммунной водянки плода.

Иммуносупрессивная терапия при тяжелой форме атопического дерматита

Аведова Асмик Яковлевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Дерипапа Елена Васильевна – к.м.н. НМИЦ ДГОИ имени Димы Рогачева

Актуальность связана с распространенностью атопического дерматита во всем мире. По данным ВОЗ за 2018 год атопическим дерматитом болеют 15-30% детей и 2-10% взрослых. Особый интерес представляет необходимость ранней диагностики данного заболевания. Цель: демонстрация современных концепций по диагностике и лечению тяжелой формы атопического дерматита. Материалы и методы исследования: объективное обследование пациента, анализ лабораторных и инструментальных методов исследования, изучение и анализ медицинской литературы по данной теме.

Атопический дерматит- это иммуноопосредованное заболевание кожи, возникающее в раннем детском возрасте у лиц с наследственной предрасположенностью к атопическим заболеваниям, имеющее хроническое рецидивирующее течение, возрастные особенности локализации и морфологии очагов воспаления, характеризующееся кожным зудом и обусловленное гиперчувствительностью как к аллергенам, так и к неспецифическим раздражителям. Пациент Г., 24.09.2013 года рождения. С возраста 1.5 мес. отмечаются гиперемия, отек, инфильтрация и экссудация отдельных участков тела, на основании чего была заподозрена младенческая форма атопического дерматита. Была инициирована терапия топическими и системными глюкокортикостероидами, ингибиторами кальцийневрина, на фоне которой сохранялись обострения дерматита. В возрасте 1.5 лет- дебют бронхиальной астмы, рецидивирующее течение атопического дерматита. В возрасте 4-х лет – обострение атопического дерматита со вторич-

ным инфицированием, распространенная герпетическая инфекция, тяжелая форма. Получал противовирусную (ацикловир) и антибактериальную(цефтазидим, цефоперазон) терапию, на фоне которой проявления были купированы. В декабре 2018 г. госпитализирован в НМИЦ ДГОИ имени Д. Рогачева с течением атопического дерматита. По данным объективного обследования были выявлены: ксероз, выраженный кожный зуд, наличие высыпаний на шее и сгибательных поверхностях конечностей, утолщение складок (линии Денни-Моргана), гиперкератоз. При оценке по шкале SCORAD – 40 баллов, что соответствует тяжелой распространенной форме атопического дерматита в стадии обострения. С учетом тяжести атопического дерматита и кратковременных эффектов от проведенной раннее ступенчатой терапии глюкокортикостероидами была инициирована иммуносупресссивная терапия циклоспорином (2мг/кг/сут).

По данным лабораторных методов исследования отмечалось повышение уровня IgE до 22200 Ед/мл. По результатам ImmunoCAP выявлена сенсибилизация к домашней пыли, к белкам яиц, молока, рыбы, орехов, шерсти кошки, березы. При гистологическом исследовании биоптата кожи- морфологические признаки неспецифического дерматита. По данным диагностической колоноскопии выявлены терминальный атрофический илеит, левосторонний колит. Назначена противовоспалительная терапия буденофальком (9мг/сут). Результатом проведенной патогенетической иммуносупрессивной терапии стало достижение клинической (оценка по шкале SCORAD 15 баллов) и лабораторной (снижение IgE до 8720 Ед/мл)ремиссии тяжелой формы атопии. Заключение: высокая эффективность иммуносупрессивной терапии, доказанной клиническими исследованиями, ее своевременное начало в клинической практике – является важным (ключевым) способом достижения стойкой ремиссии.

Клинический пример глюкозо-галактозной мальабсорбции в практике детского гастроэнтеролога

Бондаренко Дмитрий Александрович, Ладонцева Валерия Алексеевна, Тимонина Руфина Андреевна, Матиева Дарья Владимировна, Мещанинова Наталья Викторовна

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова

Научные руководители: Анушенко Антон Олегович, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей. Шилова Марина Магомедовна – к.м.н., доцент, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова

Синдром мальабсорбции остается одним из самых сложных диагнозов в педиатрии и гастроэнтерологии, поскольку он включает в себя множество нозологий. Помимо часто встречающихся заболеваний данный синдром может наблюдаться при орфанных заболеваниях. В настоящее время, благодаря внедрению новых методов молекулярно-генетической диагностики, удается своевременно поставить диагноз и назначить этиотропную терапию.

Глюкозо-галактозная мальабсорбция – наследственное заболевание, причиной которого является мутация гена SLC5A1, отвечающего за синтез натрий-глюкозового белка ко-транспортера. Дисфункция белка приводит к нарушению пристеночного пищеварения, вследствие чего у пациента появляется характерная клиническая картина: осмотическая диарея, быстро нарастающая дегидратация, гипотрофия, нефрокальциноз почек. Исключение из рациона продуктов, содержащих крахмал, мальтодекстрины, сахарозу, лактозу, глюкозу и галактозу, стабилизирует состояние пациента и улучшает прогноз.

Мальчик С., 1 г. 3 мес., поступил в гастроэнтерологическое отделение с гепатологической группой ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» с подозрением на недифференцированную врожденную энтеропатию. Из анамнеза: у ребенка с рождения сохраняется многократный жидкий водянистый стул без примеси крови на фоне приема смеси, в основе которой гидролизат белков коровьего молока. Физическое и психомоторное развитие не страдало. Пациент неоднократно госпитализировался в стационар с диагнозом: секреторная диарея. На первом году жизни в лабораторных исследованиях выявлялась кристаллурия. Наследственность отягощена: у старшего брата – с рождения диарея, пищевая аллергия (кожно-гастроинтестинальная форма), дисахаридазная недостаточность. При осмотре: состояние ребенка средней тяжести по основному заболеванию. Выражены стигмы дисэмбриогенеза – гипертелоризм глаз, эпикант. Физическое развитие среднее, гармоничное. Вес: 9,5 кг. Рост стоя: 79 см. Подкожная клетчатка выражена недостаточно, распределена равномерно. Живот увеличен, вздут, при пальпации безболезненный. Стул до 10 раз в сутки, жидкий с кислым запахом. При УЗИ почек нефрокальциноз. Проведена эзофагогастродуоденоскопия с биопсией среднего отдела тощей кишки – отсутствие микроморфологических изменений слизистой биоптата. В анализе кала на копрограмму: нейтральный жир в значительном количестве. Скрининг на муковисцидоз – отрицательный.

Таким образом, на основании отягощенного наследственного анамнеза, сочетания энтеропатии и кристаллурии, манифестации заболевания с рождения и появления положительной динамики на фоне диетотерапии и проведенного обследования, данных лабораторно-инструментальных исследований был поставлен предварительный диагноз, который был подтвержден генетически: глюкозо-галактозная мальабсорбция, назначена специальная диета и лечебное питание (смесь на основе фруктозы). Состояние ребенка стабилизировано, прогноз благоприятный.

Клинический случай двух наследственных заболеваний (миотония Беккера и атаксия Фридрейха) у одного пациента

Коченкова Мария Юрьевна[1], Воронцова Василина Павловна[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Научные руководители: Михайлова Светлана Витальевна – д.м.н., профессор, РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Дадали Елена Леонидовна – д.м.н., профессор, ФГБНУ МГНЦ им. академика Н.П. Бочкова

Миотония Беккера и атаксия Фридрейха – редкие дегенеративные заболевания нервной системы, встречающиеся в мире с частотой 1: 100 000 и 1: 50 000 соответственно. Уникальность данного случая состоит в том, что два наследственных заболевания были диагностированы у

одного пациента и манифестировали почти одновременно в подростковом возрасте.

Пациент Я.,17 лет поступил в отделение медицинской генетики РДКБ с жалобами на прогрессирующее нарушение походки, скованность движений после физической нагрузки, шаткость при ходьбе, нарушение мелкой моторики, нечёткость речи, повышенную утомляемость.

Из анамнеза известно: ребенок от 1-ой беременности двойней (дизиготной), протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности; второй из двойни (1- девочка, здорова). Роды самостоятельные, срочные. Вес при рождении 2605 г, рост 50 см.

Анамнез заболевания: наблюдался до 1 года у невролога по поводу перинатального поражения ЦНС, натальной травмы ШОП. Первые симптомы заболевания появились в возрасте 12 лет в виде жалоб на общую слабость, быструю утомляемость. В 13 лет зафиксировано снижение коленных и ахилловых рефлексов, к 14 годам присоединилась шаткость при ходьбе, снизилась поверхностная чувствительность дистальных отделов конечностей.

Семейный анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: ЧН: периодически среднеамплитудный горизонтальный нистагм в крайних отведениях. Девиация языка вправо. Мозжечковая дизартрия. Походка атактико-полиневропатическая. Гипертрофия икроножных мышц, на ощупь уплотнены. Повышенная механовозбудимость – миотонический валик. При осмотре – напряжение мышц верхних и нижних конечностей на фоне физической нагрузки, замедление расслабления мышц в кистях рук. Сухожильные рефлексы с рук снижены, D=S, коленные и ахилловы рефлексы не вызываются. В позе Ромберга неустойчив. Сенситивная атаксия. Пальценосовую и коленно-пяточную пробу выполняет с интенцией с двух сторон. Снижение поверхностной чувствительности с уровня нижней трети бедра вниз до кончиков пальцев, на руках не нарушена. Фридрехо-подобные стопы с двух сторон.

При проведении исследований: повышение уровня лактата в крови от 2,6 – 3,7 ммоль/л. ЭНМГ: признаки смешанной аксонально-демилинизирующей полиневропатии, миотонические феномены. ЭКГ: изменения в миокарде ЛЖ метаболического характера, более выраженные в отведениях I,II, AVF, V2-V6 с инверсией зубцов Т и начальными признаками ишемии.

В первую очередь было заподозрено нейродегенеративное заболевание из группы миотонических дистрофий, так как ведущими клиническими симптомами являлись повышение мышечного тонуса в кистях верхних конечностей, повышенная механическая возбудимость мышц, изменения в миокарде, что было подтверждено молекулярно-генетическим методом: найдена гетерозиготная мутация в гене CLCN1 chr7: 143048771C>T/ chr7: 143039136C>T. С учетом прогрессирующей атаксии и наличием смешанной полиневропатии был продолжен дифференциально-диагностический поиск для уточнения природы выявляемых расстройств. При проведении исследования обнаружено увеличенное число копий GAA-повторов (n1>33, n2>33) в гене FXN в двух хромосомах, что также подтвердило конкурирующий диагноз: атаксия Фридрейха.

Таким образом, диагностика наследственных нейродегенеративных заболеваний до настоящего времени, представляет значительные трудности, в силу их клинико-генетической вариабельности. Установление правильного диагноза является важным для семьи и общества в целом.

Клинический случай инфантильного миофиброматоза с поражением кожи, мягких тканей, костей, легких

Волкова Анастасия Сергеевна

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

Научные руководители: Фатеева Ольга Игоревна. ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Инфантильный миофиброматоз (ИМ) – редкое заболевание детского возраста, проявляющееся образованием мезенхимальных узелков в коже, поперечно-полосатой мускулатуре, внутренних органах и костях, манифестирующее при рождении или вскоре после него. Частота встречаемости ИМ составляет 1/150000-400000 новорожденных. Этиология заболевания не известна. В основе одной из предполагаемых гипотез лежит повышение чувствительности к материнским эстрогенам. Согласно другим теориям, причина ИМ в мутации генов PDGFRB и NOTCH3, регулирующих созревание гладкой мускулатуры.

В зависимости от клинической картины выделяют четыре типа ИМ: солитарный (одиночный узелок на коже и/или в мышцах головы, шеи или туловища; 75 % случаев); врожденный множественный (многочисленные узелки в коже и мышцах); врожденный множественный с единичным поражением внутренних органов; врожденный множественный с активным вовлечением внутренних органов (множественные поражения кожи, мышц, костей, легких, сердца и желудочно-кишечного тракта). Поражение внутренних органов ассоциировано с неблагоприятным прогнозом.

Основными диагностическими приемами являются сбор семейного анамнеза и физикальное обследование. В качестве дополнительных методов визуализации используется УЗИ, МРТ. Золотой стандарт диагностики – гистологическое исследование биоптатов узлов.

Стандарты лечения ИМ не разработаны. В зависимости от формы заболевания, применяют различные методики. Тактику наблюдения применяют в отношении пациентов без поражения внутренних органов. При вовлечении внутренних органов терапию проводят химиопрепаратами винбластин, метотрексат. Также используется хирургический метод лечения. В последнее время начали применять таргентные препараты.

Пациентка В., 1 год 8 мес. Ребенок от первых родов, протекавших без особенностей. Роды на 40 неделе, самостоятельные, оценка по Апгар 8/9. С рождения у пациентки в подлопаточной области сзади наблюдаются два образования: справа, диаметром 1,3 см и слева, диаметром 0,5 см. В возрасте 3 месяцев появилось новое образование в области нижнего века справа, распространяющееся на скуловую область. По рекомендации онколога по месту жительства направлены в НИИ ДОГ. После комплекса диагностических мероприятий проведена верификация опухоли: инфантильная миофибробластическая опухоль. Пациентке рекомендована консультация генетика, МРТ всего тела. При повторном обращении через 2 месяца выявлена отрицательная динамика в виде увеличения размеров очагов. По результатам обследования, у ребенка диссеминированная форма заболевания: опухоль скуловой области с параменингеальным распространением, очаги в ребрах, легких, позвонке, черепе, большеберцовой кости и бедренной кости, мышцах ягодичной области и шеи. При проведении генетического анализа у ребенка выявлена

мутация в гене PDGFRB. Рекомендовано проведение полихимиотерапии препаратами винбластин и метотрексат. С июня 2018 г. по июль 2019 г. пациентка перенесла 40 введений препаратов с положительной динамикой в виде уменьшения размеров очагов. Лечение завершено в июле 2019 года. По данным последнего обследования, очаг в скуловой области уменьшился на 90%, полная регрессия очагов в легких, ребрах, уменьшение остальных очагов. Стабилизация процесса.

Данный клинический случай демонстирует течение редкой формы ИМ с положительной динамикой на фоне полихимиотерапии. Пациентка находится под наблюдением онколога в условиях поликлиники НИИ ДОГ.

Клинический случай лечения пациента с болезнью де Виво с использованием кетогенной диеты

Турчинец Александр Мирославович, Русскин Вадим Олегович, Салахетдинова Адиля Рустемовна, Турчинец Анна Ильинична, Адалимова Надежда Сергеевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители: Холин Алексей Александрович – д.м.н., профессор. Российская детская клиническая больница

Введение: Болезнь де Виво характеризуется развитием ранней детской энцефалопатии, симптоматической эпилепсии с резистентностью к противоэпилептическим препаратам, формированием микроцефалии, задержкой психомоторного развития со спастичностью, атаксией, дизартрией, альтернирующей гемиплегией и снижением уровня глюкозы в ликворе. В настоящее время кетогенная диета является весьма эффективным методом патогенетической терапии, позволяющим уменьшить клинические проявления: купировать судороги, улучшить развитие речи и двигательную активность.

Актуальность: кетогенная диета является методом таргетной терапии дефицита GLUT 1 транспортёра. На данный момент она является первой линией в лечении болезни де Виво, поскольку действует на главный патогенетический механизм этой патологии. Благодаря перераспределению работы митохондрий нервные клетки не нуждаются в транспортёре глюкозы, что ведёт к нормализации состояния и регрессу симптомов.

Ребенок от 3 беременности (1 -2011 г, девочка здорова, 2 – 2014 г, мальчик здоров). Данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания на всем сроке (прием Дюфастона), ОРВИ. При первом УЗИ – нарушение созревания плодного яйца (со слов). Роды на 34 нед. путем к/с (начало родовой деятельности, попытка сохранить беременность, подтекание околоплодных вод, кальцинирование плаценты с признаками старения), истинный узел пуповины, маловодие.

При рождении вес 2190 г., рост 42 см, по шк. Апгар 7/7 б. Находилась на ИВЛ в течение 2 ч, в условиях реанимации 7 дней. Выписаны из РД в возрасте 8 суток (по желанию матери).

Раннее развитие: с задержкой, после 1,5 лет – утрата ранее приобретённых навыков.

С возраста 4 мес. родители стали отмечать маятникообразные движения глазных яблок. Эпизоды маятникообразных движений глаз отмечались примерно раз в месяц, преимущественно на фоне усталости, появилось непостоянное сходящееся косоглазие. 10 сентября 2018 г. отмечался эпизод тонического напряжения туловища и конечностей с цианозом длительностью до 4-5 минут – расценен как аффективно-респираторный приступ. На следующий день у девочки появились клинические симптомы ветряной оспы, дебют которой совпал с появлением нового вида приступов в виде коротких эпизодов утраты сознания с замиранием, опусканием головы и глаз, диффузной атонией, иногда сопровождаются падением. По данным ВЭМ эпизоды расценены в рамках атипичных абсансов. Получала Депакин и Кеппру, без улучшения.

Панель «Наследственные эпилепсии» (Геномед): у ребёнка выявлена гетерозиготная мутация c.499G>C (p.Gly167Arg) в гене SLC2A1. Мутация подтверждена секвенированием по Сенгеру.

С 01.05.2019 по 10.05.2019 – введение кетогенной диеты. За время пребывания в клинике у ребенка отмечалась положительная динамика относительно когнитивного статуса, эпилептических приступов и интериктальной эпилептиформной активности по данным видео-ЭЭГ мониторинга.

Скомпенсирована по кислотно-основному состоянию. Уровень кетоновых тел в крови стабилен, находится в терапевтическом диапазоне.

Курс стационарного наблюдения и коррекции кетогенной диеты завершен, пациент выписывается домой под дистанционное наблюдение врачами клиники «Epilepsy center».

Заключение: Синдром дефицита GLUT1, связанный с нарушением транспорта глюкозы в головной мозг в результате мутаций в гене SLC2A1, приводит к неврологическим расстройствам с большим фенотипическим разнообразием и в настоящее время поддается эффективной терапии. Спинномозговая пункция должна быть выполнена у каждого пациента с подозрением на синдром дефицита GLUT1 с измерением уровня глюкозы. Снижение концентрации глюкозы в ликворе меньше 2,0 ммоль/л является показанием для молекулярно-генетического исследования гена SLC2A1 и раннего введения кетогенной диеты.

В настоящее время кетогенная диета является весьма эффективным методом патогенетической терапии, позволяющим уменьшить клинические проявления: купировать судороги, улучшить речь и движения. Кетоновые тела проникают через гематоэнцефалический барьер посредством другого белка-транспортера и,таким образом, обеспечивают мозг необходимым количеством энергии для метаболизма. Кетогенная диета, как правило, хорошо переносится пациентами. Прогноз благоприятный, если кетогенная диета начинается в раннем детстве.

У всех наблюдаемых нами пациентов выявлены разные по типу мутации в гене SLC2A1. В связи с малым числом наблюдений не представляется возможным провести гено-фенотипические корреляции. Все пациенты получают кетогенную диету на фоне которой отмечен положительный эффект в лечении эпилепсии, однако психоневрологический дефицит в виде дискоординации движений и дизартрии сохраняется. Медико-генетическое консультирование семьи, в которой ребенок имеет подтвержденный синдром GLUT1 важно при планировании следующей беременности. Тип наследования аутосомно-доминантный, риск передачи патогенной мутации от родителей к ребенку составляет 50%. При выявлении мутации в гене SLC2A1 у пробанда рекомендуется проведение молекулярно-генетического тестирования его родителей, поскольку родители могут иметь субклиническую форму заболевания.

Клинический случай необычного течения неиммунного сахарного диабета

Заваркина Анна Александровна

ВО Петрозаводский государственный университет

Научные руководители: Варламова Татьяна Валентиновна – к.м.н., доцент. ВО Петрозаводский государственный университет

Патология углеводного обмена у детей, приводящая к системному нарушению развития, остается серьезной проблемой педиатрии.

Проанализирована история болезни ребенка, девочки М., 12л, обследованной в Центре детской эндокринологии и гастроэнтерологии ГБУЗ ДРБ г. Петрозаводска, по результатам выполнено описание необычного течения сахарного диабета на фоне инкреторной дисфункции поджелудочной железы.

Ребёнок наблюдался в отделении с диагнозом сахарный диабет на фоне инкреторной дисфункции поджелудочной железы.

Сопутствующие заболевания: хронический гастродуоденит: дуоденит, дуодено-гастральный рефлюкс 2 ст, гипретонус пилоруса, Helicobacter pylori. Кальцифицирующая панкреатопатия. Расстройство вегетативной нервной системы (ВСД), нестабильность шейного отдела позвоночника (С3-4, С4-5).

Жалобы на периодические боли в эпигастрии без нарушения стула, тошнота, головокружение при резкой смене положения тела.

Впервые обратилась за медицинской помощью в возрасте 10 лет с жалобами на гипергликемию натощак до 8,2 ммоль/л, в течение дня до 11,1 ммоль/л, потерю веса на 3,5 кг за 5 месяцев, полидипсию, рецидивирующие пиодермии.

В стационаре симптомов диабета выявлено не было, гликированный гемоглобин (ГГ) – 5,3% – норма, весовая прибавка положительная, нормогликемия в течение дня без соблюдения ограничений в питании. При проведении орального глюкозо-толерантного теста (ОГТТ) выявлен диабетический тип кривой: сахар крови натощак – 8,49 ммоль/л, 1 ч – 11,89 ммоль/л, 2 ч – 6,92 ммоль/л. Выписана на диетотерапии, осуществляет контроль гликемии с помощью глюкометра.

Через 6 мес ГГ– 5,5%. ОГТТ: натощак – 6,2 ммоль/л, 1ч– 6,1 ммоль/л, 2 ч – 7,3 ммоль/л, инсулин – 9,2 мкЕд/мл.

По глюкопринту 37 исследований за месяц: 5% – гипергликемия (до 12 ммоль/л), 95% – норма.

Анамнез жизни: недоношенный ребенок от 4 беременности (угроза прерывания), ВСД, дефицит веса, от 2 срочных родов. Вес – 2160 г, длина – 45 см, по Апгар – 6/7 баллов, выхаживалась в отделении недоношенных детей: ППЦНС, ИВК 1 ст слева.

Наследственность отягощена по аллергопатологии: рецидивирующие ларинготрахеиты, синдром гиперреактивности дыхательных путей.

При осмотре – состояние удовлетворительное, больших симптомов диабета нет. Телосложение правильное, пониженного питания, рост 153 см (+1,3 СО), вес 37,9 кг, прибавка в весе за 6 месяцев составила 1,6 кг, ИМТ 15,8 кг/м2 (-0,9 SDS ИМТ).

ГГ – А1С 5,7%. ОГТТ: сахар крови натощак – 5,3 ммоль/л, через 60 минут – 8,2 ммоль/л, через 120 минут – 7,06 ммоль/л.

Копрограмма – признаки ферментативной недостаточности, гастритический синдром.

По данным УЗИ поджелудочная железа не увеличена, структура не однородная, множественные мелкие гиперэхогенные включения.

Динамика: на отделении состояние стабильное, жалоб нет, болей в животе, симптомов СД нет, АД – 100-120/65-70 мм рт ст – без нарушений, обмороков нет. При контроле данных за гипергликемию, глюкозурию нет. По данным УЗИ выявлены изменения поджелудочной железы – кальцинаты. С учётом анамнеза, обследования – СД неиммунный, на фоне поражения инкреторной функции поджелудочной железы, полная клинико-лабораторная ремиссия на фоне диеты. Контрольное эндоскопическое обследование: дуоденит (H. pylori). На фоне диеты № 9 достигнута компенсация диабета.

Рассмотренный выше клинический разбор демонстрирует случай нетипичного начала и течения заболевания, который потребовал углубленной диагностики для верной постановки диагноза.

Клинический случай нецелиакийной чувствительности к глютену

Юрченко Олеся Алексеевна, Маркелов Вадим Владиславович, Коротков-Дрегваль Александр Эдуардович

Волгоградский государственный медицинский университет

Научные руководители: Давыдова Альбина Николаевна – к.м.н., доцент. Волгоградский государственный медицинский университет

Целиакийный синдром (нецелиакийная чувствительность к глютену (НЦЧГ)) – синдром, характеризующийся непереносимостью глютена, не является аллергическим и аутоиммунным состоянием, при котором употребление глютена может приводить к возникновению преимущественно кишечных симптомов, сходных с проявлениями целиакии. Постановка диагноза НЦЧГ требует исключения этого заболевания. НЦЧГ не сопровождается отставанием в физическом и половом развитии, снижением массы тела и аутоиммунной или аллергической коморбидностью. Предполагается, что в основе развития этого синдрома лежит влияние измененной микробиоты и метаболитов глютена на нейрорецепторы и слабое воспаление слизистой оболочки кишечника без атрофии. НЦЧГ чаще встречается у взрослых, и проявляется в молодом возрасте.

Пациентке П., 2 года 4 месяца, был поставлен диагноз целиакийный синдром на основании клинической картины (диарея, метеоризм после приема пищи, содержащей глютен), лабораторных данных (отсутствие аутоантител к глиадину класса IgAи к эндомизию класса IgA, что на 95-98% исключает диагноз целиакии), при этом внекишечные признаки отсутствуют. Диагноз верифицирован в результате генетического обследования. Был назначен режим питания с ограничением продуктов, содержащих глютен. На фоне безглютеновой диеты состояние ребенка улучшилось и целиакийный синдром перешел в стадию клинико-лабораторной ремиссии.

Родители пациентки П. привели её на плановый осмотр в поликлинику г. Волгограда. На момент осмотра жалоб нет. Объективно: состояние удовлетворительное, ребенок активен. Соматический статус без отклонений от возраст-

ной нормы. Рекомендовано: расширение диеты и дальнейшее наблюдение у врача-генетика.

Целиакийный синдром является редким заболеванием. Для его постановки требуется исключение целиакии посредством проведения клинико-лабораторного обследования и генетического консультирования. В данном случае своевременная постановка диагноза позволила в максимально ранние сроки исключить из диеты глютен и добиться клинико-лабораторной ремиссии.

Клинический случай пациента с дакристическими приступами, вызванными гамартомой гипоталамуса

Русскин Вадим Олегович, Турчинец Александр Мирославович, Омельченко Светлана Вадимовна, Адалимова Надежда Сергеевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Холин Алексей Александрович – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение: Гамартомы гипоталамуса (ГГ) – это редкие (1 случай на 200 000) генетически детерминированные пороки развития переднего гипоталамуса, проявляющиеся эпилептическими приступами (изменения поведения), когнитивной задержкой и психиатрической симптоматика. Гамартомы увеличиваются пропорционально росту головного мозга, поэтому их размер относительно мозга всегда остается постоянным. В большинстве случаев образование гамартомы гипоталамуса связано с мутацией в гене Gli3, реже при генетическом исследовании патологии не выявляется. Актуальность темы связана с тем, что самые частые проявления гамартомы гипоталамуса – эпилептические приступы, в большинстве случаев геластические (приступы смеха), реже дакристические (плач, отрицательные эмоции). В связи с манифестацией в раннем возрасте родители и врачи зачастую не уделяют должного внимания пароксизмам изменения поведения, что ведет к поздней диагностике и ухудшении прогноза хирургического лечения. Данный случай иллюстрирует своевременное выявление поведенческих приступов и постановку диагноза.

Клинический случай: Пациент Н., дата рождения – 14.07.2019. Наследственность не отягощена. Беременность первая, без особенностей, Роды самостоятельные, в срок (39 неделя). Вес 3350 г. Рост 52 см. Оценка по шкале APGAR 8/9 баллов.

С первого месяца жизни мать отмечала эпизоды – ребенок закатывал глаза, вздрагивал и плакал, данные эпизоды были стереотипными, со слов матери выделялись на фоне нормального плача ребенка. По месту жительства обследование и лечение не назначалось. В октябре 2019 года обратились к неврологу – был назначен видео-ЭЭГ мониторинг и МРТ исследование. На мониторинге отмечалось несколько клинических событий – дакристические приступы, сопровождающиеся эпилептиформной активностью в левом задневисочно-теменном и правом лобном регионе. Несколько эпизодов не сопровождались патологической активностью. МРТ: гамартома гипоталамуса. Назначена противосудорожная терапия, пациент является кандидатом на хирургическое лечение – лазерную абляцию.

Заключение: Эпилептические приступы изменения являются характерным клиническим проявлением гамартомы гипоталамуса. Раннее обнаружение этих феноменов способствует максимально раннему началу лечения, что впоследствии скажется на прогнозе результатов хирургии.

Клинический случай пациента с синдромом Эдвардса

Валуев Семен Александрович, Вердиева Гюнель Мубариз кызы, Байрамова Лаура Вугаровна, Заклицкая Елизавета Юрьевна, Ковынцева Полина Дмитриевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Углицких Андрей Клавдиевич – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Синдром Эдвардса — генетическое заболевание, вызванное утроением 18 пары хромосом, встречающееся с частотой 1: 5000-7000 новорожденных и характеризующееся многочисленными пороками развития.

Ребенок А., 2 мес. (д.р. 21.09.19 г.) от 5, протекавшей с токсикозом в течение всей беременности, 4 преждевременных родов на 35 неделе беременности Кесаревым сечением. Масса тела ребенка при рождении составляла 1500 г, длина – 38 см, окружность груди – 25, окружность головы 30 см, оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Состояние при рождении тяжелое из-за проявлений ДН, по поводу которой находился на ИВЛ с рождения. Подозрение на атрезию пищевода. 22.09.19 г. для дальнейшего обследования и лечения переведен в ОРИТ ДГКБ им. Н. Ф. Филатова. При осмотре состояние ребенка – тяжелое. Отмечается “птичий” фенотип, более крупная по сравнению с туловищем голова, широкая переносица, двустороннее расщепление верхней губы, твердого и мягкого неба, короткая шея. Анус в привычном месте отсутствует. Рентгенографически подтверждена атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом (ТПС). По данным ЭХО-КГ ДМЖП тип III (STS-EACTS), ОАП, легочная гипертензия. Учитывая наличие ТПС и невозможности декомпрессии ЖКТ 23.09.19, было выполнено экстренное оперативное вмешательство: рассечение и перевязка ТПС, выведение эзофаго-, гастро- и сигмостом. При поступлении из операционной состояние ребенка тяжелое в связи с наросшей дыхательной и сердечной недостаточностями, отечного синдрома, гипотензии (до 31/23 мм.рт. ст.). Начата инфузия Допамина 4 мкг/ кг/ мин. На фоне кардиотонической и вазопрессорной поддержки, применения диуретиков состояние ребенка стабилизировалось. Улучшились показатели сердечной деятельности, нормализовался диурез, значительно уменьшился отечный синдром. Удалось уйти от кардиотонической поддержки, смягчить режим ИВЛ. Наладился пассаж по ЖКТ: за счет отделяемого по сигмостоме, по гастростоме патологического отделяемого не было. 30.09.19 г. отмечена резкая отрицательная динамика в виде падения SpO2 до 65%, выраженного отека правой половины грудной клетки и шеи. По данным УЗИ и РГ – правосторонний гидроторакс. После пункции и дренирования получена хилезная жидкость, к 06.10.19 г. на фоне приема Октреотида объем хилезного отделяемого существенно уменьшился. В настоящее время состояние ребенка стабильное. Масса тела – 1490 г, длина – 40 см.

Синдром Эдвардса был заподозрен на 20-й неделе беременности и подтверждён после рождения за счет характерного фенотипа и генетического исследования от 25.09.2019. Решением врачебной комиссии от 10.10.2019 г. был установлен паллиативный статус пациента и запрошен его перевод в отделение паллиативной медицинской помощи Морозовской городской детской клинической больницы.

Данный клинический случай представляет научно-практическую ценность, демонстрируя, что своевременная диагностика редко встречающейся врожденной патологии в

сочетании с комплексной синдромальной медицинской помощью, в том числе и паллиативной, улучшает состояние и качество жизни пациентов.

Клинический случай первично-множественной злокачественной опухоли у пациента с ретинобластомой

Тузова Елизавета Александровна, Власова Вера Евгеньевна, Шутова Александра Дмитриевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Ушакова Татьяна Леонидовна – д.м.н., профессор; Югай Ольга Витальевна. НМИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина Минздрава России

Обоснование. Первично-множественные злокачественные опухоли (ПМЗО)— одна из интересных и недостаточно изученных областей детской онкологии. ПМЗО характеризуются возникновением двух и более злокачественных новообразований у одного больного, как синхронно, так и последовательно.

Описание клинического случая. Представлен клинический случай пациента в возрасте 11 мес. с диагнозом билатеральная ретинобластома (РБ) с клинической стадией T2cN0M0 и группой E OU. Молекулярно-генетический анализ выявил герминальную мутацию c.1937del4N, p.S646FS в 19 экзоне онкосупрессорного гена RB1 в гетерозиготном состоянии, ассоциированную с наследственной формой РБ. Попытка органосохраняющего лечения в объёме химиолучевой терапии оказалась успешной и завершилась в июне 2013 г. В сентябре 2016 г. родственники отметили припухлость в левой височной области. Гистологическое и иммуногистохимическое исследование верифицировало альвеолярную рабдомиосаркому. Комплексное обследование не выявило регионарных и отдаленных метастазов. Выставлена клиническая стадия T2bN0M0. Проведено комплексное лечение (полихимиотерапия, удаление опухоли и лучевая терапия). Лечение завершено 25.01.18. без признаков заболевания. Срок наблюдения без признаков первого заболевания с момента окончания лечения составил 6 лет 3 мес., с момента окончания лечения второго заболевания – 1год 8мес.

Заключение.Для развития ПМЗО существуют факторы риска, такие как генетическая детерминация, тип лечения первого злокачественного новообразования, влияние факторов окружающей среды и комбинацию любых из этих факторов. В представленном клиническом случае возникновение ПМЗО у пациента вероятнее всего связано с наличием мутации в онкосупрессорном гене RB1 и использовании в лечении РБ лучевой терапии.

Клинический случай поздней диагностики системной красной волчанки

Малахова Элина Вениаминовна, Абрамова Полина Викторовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им.Пирогова Минздрава России

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

Больная О., 17 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на отек левой ноги и болезненность. Из анамнеза: рецидивирующий илеофеморальный тромбоз с мая 2015 года. В дебюте заболевания проводилась терапия: в/в инфузия гепарином, далее фраксипарином с положительном эффектом. В ноябре 2015 года рецидив тромбоза, получала гепаринотерапию, далее варфарин и флебодиум с положительной динамикой. Рецидивы тромбоза случились в августе, октябре 2016 года, январе и марте 2017 года, спровоцированные инфекционными заболеваниями (стрептодермия, ОРВИ). До мая 2017 года получала низкомолекулярный гепарин, отек левой голени сохранялся. В связи с чем в мае 2017 повторно проводилась терапия. Лабораторно выявлено: повышение антител к фосфолипидам, кардиолипину, бета-2-гликопротеину. При осмотре состояние средней тяжести, на левой голени пятна гиперпигментации и очаговые инфильтраты, умеренно безболезненные при пальпации. Отек мягких тканей левой ноги. Суставы визуально не изменены,безболезненные, движения в полном объеме. Наблюдается обильное выпадение волос. При обследовании на специфические аутоантитела выявлено значительное повышение уровня антител к двуспиральной ДНК (более 200МЕ), а также высокий титр антител к кардиолипинам и бета-2-гликопротеину. По данным УЗДГ признаки неокклюзионного тромбоза подколенной и малой подкожной вен левой голени. На основании полученных данных был поставлен диагноз: Системная красная волчанка. Вторичный антифосфолипидный синдром. В отделении была назначена имуносупрессивная терапия глюкокортикостероидами для перорального приема, а также гидроксихлорохин. Состояние девочки стабилизировалось, переносимость терапии удовлетворительная. После отмены гидроксихлорохина у девочки тромбоз общей бедренной артерии. Проведена тромбэкстракция. В ноябре 2017 года впервые выявлены изменения со стороны сердца: недостаточность аортального клапана II-III ст с большим тромбом на створке аортального клапана в полости левого желудочка. На ЭхоКГ выявлен асептический эндокардит. Диагноз: Приобретённый порок аортального клапана. Тяжелая недостаточность аортального клапана. A.R. III-IV степени. Недостаточность митрального клапана II степени. НК I-II ст. Получала антибактериальную терапию. В связи с рецидивирующими тромбозами и сохраняющейся воспалительной активностью на фоне снижения дозы ГК начата терапия цитостатиками. В августе 2018 года развился тромбоз поверхностной вены левой голени. В конце августа произошел разрыв кисты яичника,проведено хирургическое вмешательство. На данный момент девочка получает поддерживающую терапию, состояние удовлетворительное, динамическое наблюдение. Приведённое описание демонстрирует позднюю диагностику системной красной волчанки с развитием осложнений.

Клинический случай полиомиелита, вызванного циркулирующим полиовирусом вакцинного происхождения

Филиппова Анастасия Алексеевна[1], Турчинец Александр Мирославович[2], Салахетдинова Адиля Рустемовна[2], Русскин Вадим Олегович[2]

[1]Российский университет дружбы народов, [2]Российский национальный исследовательский университет им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Холин Алексей Александрович – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение: Полиомиелит – острое инфекционное заболевание, вызываемое *Poliovirus hominis* – вирусом из

семейства *Enterovirus*, тропным к передним рогам спинного мозга. В клинической картине преобладают симптомы поражения передних рогов спинного мозга – вялые парезы и параличи. После ликвидации циркуляции дикого вируса полиомиелита в Российской федерации, тем не менее, регистрируются случаи данного заболевания. Эти случаи очень редки и обычно связаны с вирусом вакцинного происхождения и возникают как у реципиентов живой оральной полиовакцины (ОПВ), так и у невакцинированных детей, которые получают вирус в результате контакта с вирусовыделителем (недавно вакцинированный ребенок). Контакт в большинстве случаев происходит в закрытых детских коллективах – стационарах, домах ребенка. Также условия для длительной циркуляции вируса создаются в районах с низким общим уровнем иммунизации: в таких условиях вакцинный вирус длительное время передается внутри неиммунизированного контингента, претерпевает генетические изменения и способен приобрести изначальную патогенность. В таком случае он называется циркулирующий полиовирус вакцинного происхождения (цПВВП).

Актуальность темы связана с тем, что в настоящее время, несмотря на активную просветительскую работу в отношении важности вакцинации, у невакцинированных детей продолжают регистрироваться случаи ликвидированных заболеваний. Данный факт в очередной раз подчеркивает необходимость в ведении информационно-разъяснительных работ о риске заражения ребенка, не прошедшего вакцинацию и находящегося в детском коллективе среди вакцинированных детей.

Клинический случай: Пациентка А., дата рождения – 03.02.2016. Родители здоровы. Беременность пятая, роды пятые. Роды срочные (39 неделя), физиологические. Родилась в асфиксии, обвитие пуповиной. Масса при рождении – 4000 г, длина – 48 см. Психомоторное развитие по возрасту. Не привита по возрасту – отказ родителей. Со слов матери болела редко. Проживает в сельской местности в Чеченской республике. Способ борьбы со всеми вспышками полиомиелита один — неоднократная иммунизация каждого ребенка оральной вакциной с целью прекращения передачи полиомиелита, независимо от происхождения вируса.

Заболела 18.06.2019. Остро поднялась температура до 40 градусов. Мать дала жаропонижающие препараты. С 19.06.2019 обильная диарея. 21.06.19 мать заметила, что ребенок хромает на правую ногу, 23.06 девочка перестала ходить – в правой ноге вялая плегия, в левой – вялый парез. С 22.06 по 28.06 находилась в инфекционной больнице с диагнозом: «Острый вялый паралич. Распространенная спинальная форма. Среднетяжелое течение. Нижний парапарез.» Лабораторные исследования (кал на полиовирусы) от 23.06.19 – изолирован P1 вакцинный. ЦСЖ 23.06.19 – бесцветный, прозрачный, глюкоза 4.6 мМ/л, белок – 2 г/л, цитоз – 4 лейкоцита в 1 мкл (лимфоциты). ПЦР ЦСЖ на ВЭБ, ЦМВ, ВПГ 1,2 – отрицательно. Иммунограмма – IgG 8,2 г/л, IgA – 1,43 г /л, IgM – 0,92 г /л, ЭН мг (25.06.19) – признаки полного невроментиза правого бедренного нерва на уровне пупартовой связки. МРТ головного мозга от 26.06.19 – норма. МРТ позвоночника на всех уровнях – патологических данных не выявлено. КТ тазобедренных суставов от 25.06.19 – патологических данных не выявлено. Проведена терапия – иммуноглобулин человеческий в/в № 3, нейромидин, дексазон. Повторно госпитализирована с 05.07 по 19.07.2019 – при поступлении вялый паралич правой ноги (более выражен в проксимальных отделах), вялый парез левой ноги. Получала восстановительную терапию. С 02.08.19 госпитализирована в ИКБ № 1. Исследование на полиовриусы: РНК I, II, III – отрицательно, антитела к вирусу полиомиелита – P1 1/256, P2, P3 – менее 1/8. ЭН мг от 22.08.19 – ритм частокола с мышц правой конечности, снижение амплитуды М – ответов при стимуляции нервов правой конечности. При стимуляции правого бедренного нерва – ответ не виден. Заключение: поражение на уровне поясничного отдела справа.

Заключение: Данный случай в очередной раз демонстрирует жизненную необходимость проведения вакцинации. Полиомиелит – тяжелое заболевание, зачастую приводящее к тяжелой инвалидизации ребенка – может быть эффективно предотвращено. Способ борьбы со всеми вспышками полиомиелита один — неоднократная иммунизация каждого ребенка по принятой схеме инактивированной и оральной полиовакциной с целью прекращения передачи полиомиелита, независимо от происхождения вируса.

Клинический случай ребенка с митохондриальной гепатопатией

Мельчаева Сабина Хаиеритдиновна, Лабаш Диана Ахмадовна

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

Научные руководители: Полякова Светлана Игоревна – д.м.н., профессор. ФГБУ «Российская детская клиническая больница»

Случай митохондриальной гепатопатии – редкого генетического заболевания из группы митохондриальных болезней. Митохондриальные гепатопатии — это группа наследственной патологии, возникающей в результате нарушений энергетических функций в клетках, характеризующаяся полиморфизмом клинических проявлений, выражающаяся в преимущественном поражении печени, а также других органов и систем организма.

Пациент У., возраст 5 мес., родился от VII беременности, протекавшей на фоне гестационного диабета, анемии, токсоплазмоза, краснухи, ХФПН. Родственный брак. V роды на 32 неделе. Вес при рождении 1730, длина тела 41 см. Оценка по шкале APGAR 7/7. Состояние при рождении тяжелое за счет дыхательной недостаточности в связи с недоношенностью. У мальчика врождённая ЦМВ-инфекция, латентное течение. Генеалогический анамнез отягощён: смерть родной тети в возрасте 2 лет, смерть 2 сибсов в неонатальном периоде. Проводилась дыхательная поддержка CPAP, гемостатическая, инфузионная терапия, введён сурфактант. Подтверждена печеночная белково-синтетическая недостаточность (белок общий 51 г/л), гипербилирубинемия за счет прямой фракции, цитолиз (АСТ – 3 нормы, АЛТ – 1,5 нормы), холестаз (ГГТП 8 норм, ЩФ 761 Ед/л), в коагулограмме: гипокоагуляция (МНО 3). Кроме того, церулоплазмин 11,5 мг/дл, медь в сыворотке в норме, в моче – не выявлена, отражают нарушение белково-синтетической функции.

При поступлении состояние ребенка расценивалось как тяжелое за счет гепатомегалии, мышечной гипотонии, желтухи, белково-энергетической недостаточности (невозможность накормить ребенка – съедал 60 мл/сут), неврологической симптоматики (горизонтальный нистагм, взгляд не фиксировал). В ходе обследования: гипогликемия (0,42 ммоль/л), синдром цитолиза до 4 норм(АСТ>АЛТ), ГГТП 11 норм, ЩФ 1068 Ед/л, NH4+ до 218 мкмоль/л, гипо-

коагуляция (компенсирована после введения свежезамороженной плазмы). По результатам тандемной масс-спектрометрии данных за наследственные аминоацидопатии, органические ацидурии и дефекты митохондриального бета-окисления не выявлено. После исключения тирозинемии в первый круг заболеваний для дифференциальной диагностики были включены: синдром Алажиля и митохондриальная гепатопатия. Несмотря на терапию, состояние ребёнка ухудшалось за счет холестаза и коагулопатии, нарастал лактат – ацидоз с 8 до 20 ммоль/л. Проведено медико-генетическое исследование, в результате которого определена мутация в гене митохондриальной дезоксигуанозинкиназы DGUOK, характерная для пациентов с синдромом истощения мтДНК, гепатоцеребральной формы.

Заключение: У пациента У. тяжёлое заболевание с цитоплазматическим типом наследования, которое характеризуется резким снижением содержания мтДНК, Прогноз у ребенка неблагоприятный (продолжительность жизни не более 2 лет), трансплантация печени не повлияет на прогноз.

Клиническое наблюдение пациента с юношеским миеломоноцитарным лейкозом

Иванов Артем Александрович, Ковтун Екатерина Игоревна

ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ

Научные руководители: Ровенская Юлия Владиславовна – к.м.н., ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ

Юношеский миеломоноцитарный лейкоз(ЮММЛ) – это редкий и агрессивный вид хронических лейкозов, возникающий чаще у детей в возрасте до 4-х лет и проявляющийся накоплением незрелых форм лейкоцитов, гиперпродукцией моноцитов и миелоцитов в костном мозге. Данное заболевание составляет около 1,6% от всех лейкозов в детском возрасте. Соотношение мужчин и женщин – 2-3: 1.

Пациент С, девочка 3 мес, поступила в педиатрическое отделение в апреле 2019 года. Первые жалобы на повышение температуры до 37,5С появились в начале апреля 2019 года. В дальнейшем мама отмечала эпизоды появления прожилок крови в стуле. Обследованы в поликлинике по месту жительства. В клиническом анализе крови выявлены лейкоцитоз до 28х10^9/л за счет моноцитоза, тромбоцитопения (35х10^9/л), анемия средней степени тяжести. По данным УЗИ органов брюшной полости (УЗИ ОБП) – признаки гепатомегалии. Заподозрен гемоколит. Направлена участковым педиатром в стационар МДГКБ.

Из анамнеза жизни известно: девочка от первой физиологической беременности, первых родом в срок. Росла и развивалась по возрасту, значимой патологии при сборе анамнеза не выявлено. Семейный анамнез не отягощен. Состояние при поступлении средней степени тяжести за счет анемического синдрома, гепатомегалии. При физикальном осмотре выявлена бледность кожных покровов, гепатомегалия(+4см/+3см/н3). По данным лабораторных исследований: в ОАК— лейкоцитоз до 35х10^9/л, моноцитоз(до 9,32х 10^9/л), появление юных форм лейкоцитов(миелоциты, метамиелоциты), тромбоцитопения, нормоцитарная анемия средней степени тяжести. По данным УЗИ ОБП – признаки гепатоспленомегалии, полилимфаденопатии. В связи с наличием в ОАК лейкоцитоза и цитопении по двум росткам кроветворения предположено течение гемобластоза. Пациенту выполнена аспирационная биопсия костного мозга, по результатам которой выявлено повышение миелоцитов и метамиелоцитов, лейко-эритрокариоцитарного отношения, снижение клеток эритроидного ростка кроветворения, количество бластных клеток в норме. Предположено течение ЮММЛ. Для верификации диагноза проведено генетическое исследование, выявлена мутация CBL. На основании наличия диагностических критериев ЮММЛ (ВОЗ от 2016года): 4-х критериев 1-ой категории(моноцитоз выше 1х10^9/л, меньше <20% бластов в периферической крови и костном мозге, отсутствие гена BCR-ABL1, признаки спленомегалии), 1-го критерия 2-ой категории(наличие мутации CBL) установлен диагноз ЮММЛ. Пациент переведен в отделение трансплантации костного мозга. В связи с благоприятным течение ЮММЛ у данного пациента было решено следовать тактике «watch and wait». Из данных катамнеза известно, что девочка продолжает наблюдаться в отделение ТКМ МДГКБ. В связи с благоприятным течением ЮММЛ продолжена тактика наблюдения.

Заключение: ЮММЛ является очень редкой разновидностью хронических лейкозов у детей. В клинической картине отмечаются неспецифические жалобы и симптомы, что часто усложняет проведение диагностического поиска, поэтому каждый педиатр не должен забывать о возможности развития неоплазий у детей и подростков. Быстрая и своевременная диагностика, продемонстрированная нами в данном клиническом наблюдении, привела к верификации диагноза на ранней стадии развития болезни, что позволило выбрать наиболее подходящую тактику ведения пациента.

Лимфоэпителиомоподобная карцинома тимуса у пациента 2-х лет

Миненко Римма Викторовна[1], Ванесян Владимир Шамирович[1], Саломатина Анастасия Сергеевна[1], Геворкян Зарэ Арсенович[1], Геворкян Арман Арсенович[2]

[1]РНИМУ им. Пирогова, [2]ПМГМУ им. Сеченова

Научные руководители: Качанов Денис Юрьевич – д.м.н., профессор. НМИЦ ДГОИ им. Рогачева

Карцинома тимуса относится к группе эпителиальных опухолей и характеризуется инфильтративным типом роста и высоким метастатическим потенциалом. В структуре злокачественных новообразований у детей, на долю карциномы тимуса приходится менее 1% случаев.

Пациенту 2-х лет с жалобами на кашель и прихрамывание на правую ногу в июле 2018 г. была выполнена КТ, в результате которой выявлено объемное образование переднего средостения с вовлечением левых отделов сердца, а также костей голени обоих нижних конечностей, которые были расценены как метастатические. Также была выполнена диагностическая левосторонняя торакоскопия, биопсия новообразования. До получения гистологического заключения, ввиду подозрения на развитие лимфопролиферативного заболевания, инициирована терапия по схеме циклофосфан-дексаметазон. Далее начата терапия по схеме PEI. После проведенного курса циклофосфан-дексаметазон и 2-х курсов PEI, согласно результатам контрольной КТ отмечена положительная динамика в виде уменьшения объема опухолевого образования средостения на 93%.

По данным контрольного обследования в ноябре 2018 г. после 4 курсов PEI установлено прогрессирование основного заболевания – увеличение объема образования на 125% от предыдущего исследования. Было принято реше-

ние о проведение курса СНОР. По результатам контрольного обследования после 1 курса отмечено прогрессирование заболевания в виде увеличения объема образования на 200% со значительным вовлечением миокарда левого желудочка. Визуализация костей голени позволила выявить реактивный артрит обоих голеностопных суставов, позволяющих заподозрить гипертрофическую остеоартропатию – паранеопластический синдром, характерный для объемных образований грудной клетки. В связи с прогрессированием основного заболевания было принято решение о проведении терапии по схеме карбоплатин-паклитаксел (СрР) в рамках 3 линий ПХТ. Также был осуществлен поиск потенциальных мишеней в ткани опухоли для применения таргетной или иммунотерапии, в ходе которого была обнаружена мутация в гене FGFR3, на основании чего пациенту была начата терапия сорафенибом. Проведение контрольной КТ ОГК после 2 курса СрР позволило выявить увеличение образования на 210%, с компрессией левого главного бронха. На фоне проводимой терапии отмечалось ухудшение соматического состояния пациента, вследствие чего он был переведен в ОРИТ. От момента постановки диагноза до биологической смерти пациента прошло 6 месяцев. Низкая частота встречаемости данной нозологической группы в популяции, в частности среди детей, затрудняет своевременную диагностику и оказание медицинской помощи, что в совокупности с крайне агрессивным течением препятствует проведению масштабных исследований. На пути определения стандартов лечения для пациентов с эпителиальными опухолями тимуса большую роль играет взаимодействие научных групп. Обмен опытом и знаниями в лечении карциномы тимуса у детей способствует установлению правильной тактики ведения данной группы пациентов.

Наблюдение ребёнка с множественным тромбозом сосудов головного мозга

Зайнетдинова Джамиля Маратовна, Ковтун Екатерина Игоревна, Дубенок Светлана Юрьевна

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Кругляков Андрей Юрьевич – к.м.н., ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Мальчик (д.р. 01.10.19) от матери 40 лет, II беременность, роды II на 35 нед., оперативные, преждевременная отслойка плаценты, кровотечение, обвитие пуповиной. При рождении 2500г—48см—Апгар 3/5 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет асфиксии, развития болезни гиалиновых мембран, переведен на ИВЛ. Транспортирован в ОРИТН ГБУЗ «ЦПСиР». В динамике развитие полиорганной недостаточности, переведен на высокочастотную ИВЛ (9 часов), две дозы куросурфа с эффектом, далее ИВЛ. С первых с.ж. фебрильно лихорадил. Диагностирована врожденная пневмония, осложнившаяся инфекционно-токсическим шоком, проводилась поликомпонентная антибактериальная (а/б), иммунозаместительная терапия. На фоне инфекционного токсикоза развитие синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, проведено три гемотрансфузии. На 4 с.ж. диагностировано внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) 2 ст. В неврологическом статусе судорожный синдром. С 5-х суток клиника некротического энтероколита.

Обследования: НСГ 1.10 — незрелость. 4.10 — ВЖК 2 ст. 07.10.2019 переведён в ОРИТН МДГКБ. На фоне терапии: уменьшение дыхательной недостаточности (ребенок экстубирован 11.10, переведен на СРАР, с 14.10 О2-канюли, V потока 1,5 л/мин), уменьшение инфекционного токсикоза (маркеры воспаления отрицательные), положительная динамика в неврологическом статусе (купирование судорожного синдрома, появление минимальной двигательной реакции, плача на осмотр); с 11.10 начато энтеральное питание с постепенным наращиваем объема.

Диагностирован тромбоз сагиттального, поперечного, прямого синусов, внутренних вен головного мозга (ГМ) на фоне ВЖК II степени, снижение плотности вещества мозга, дилятация боковых желудочков, расширение оболочечных пространств. Антикоагулянтная терапия не проводилась в ОРИТН в связи с наличием геморрагического синдрома в клинической картине. В возрасте 15 дней переведен в ОПН.

При поступлении в отделение неонатологии тяжесть состояния недоношенного ребёнка была обусловлена явлениями инфекционного токсикоза, дыхательной недостаточностью, выраженным синдромом угнетения ЦНС вследствие тяжёлого гипоксически-геморрагического поражения ЦНС, осложнившимся течением вторичного менингита. На фоне а/б терапии явления инфекционного токсикоза и дыхательной недостаточности полностью купированы, ликвор стерилен. С 21 с.ж. обходится без доп. О2. С возраста 20 с.ж. начал кормиться из бутылочки.

17.10 начата терапия гепарином в стартовой дозе 20 ед/кг/час, проводился подбор антикоагулянтной терапии с постепенным увеличением дозы по поводу синус-тромбоза. На 6 сут. терапии Гепарином (доза 38 ед/кг/час) достигнуто целевое значение анти-Ха активности. По НСГ – признаки реканализации поперечного синуса слева. Проведена смена антикоагулянтной терапии на Далтепарин натрия в стартовой дозе 160 ед/кг. На 7 сут. терапии Далтепарином натрия (200 Ед/кг) проведено МРТ: кровоток в синусах восстановлен, целевое значение достигнуто. На проводимой терапии к моменту выписки (1 мес. 5 д.) в неврологическом статусе отмечается нарастание активности, оживление рефлексов, улучшение мышечного тонуса. С возраста 1 мес.3 дня высасывает весь объем из бутылочки. Благодаря корректно подобранной терапии достигнуто восстановление кровотока за 13 дней. Таким образом, несмотря на массивный тромбоз ГМ, в вышеизложенном клиническом наблюдении высока вероятность благоприятного исхода при условии продолжения адекватного лечения.

Нарушение функции конечности на фоне врожденной тромбофилии

Найко Татьяна Викторовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им.Пирогова

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

Девочка М., 4 месяца, родилась в очень тяжелом состоянии, обусловленном дыхательной недостаточностью на фоне аспирационного синдрома, перенесенной умеренной асфиксией. Ребенок от I беременности, протекавшей с хронической внутриутробной инфекцией (18 нед.); с 22 нед. – гестационный пиелонефрит, многоводие – был отказ от госпитализации; 30 нед.- обострение холецистита. I своевременные оперативные роды. У девочки с рожде-

ния наблюдались отсутствие движений левой руки, выраженный отек предплечья, кисти и пальцев с синюшными участками, тактильная гиперестезия, болевая реакция на осмотр. 19.05.2019 переведена в ОРИТН Морозовской детской городской клинической больницы в тяжелом состоянии за счет синдрома дыхательных расстройств, умеренной асфиксии, аспирационного синдрома, фульминантной пурпуры. По данным коагулограммы 19.05.2019 уровень D-димеров составлял 9245,00 нг/мл. В гемограмме наблюдалась тромбоцитопения (37×10⁹/л). По данным УЗИ (19.05.2019): в плечевой артерии слева определялся коллатеральный тип кровотока, визуализация артериальных сосудов на предплечье слева была затруднена. По данным МСКТ: плечевая артерия вблизи головки левой плечевой кости прослеживалась с перерывом, участков тромбоза в ее просвете достоверно не определялось, отмечалось обеднение сосудистого русла дистальных отделов левой руки. По данным ЭНМГ: М-ответ по левому срединному нерву при максимально допустимой силе тока в данном возрасте не был получен. Учитывая наличие с рождения признаков нарушения кровообращения левой верхней конечности, была назначена терапия вазопростаном, гепарином в высоких дозах с 20.05 по 30.05. Ребенок был переведен на антикоагулянтную терапию фрагмином в дозе 250 ЕД/кг ×2 р/сут п/к. В динамике – отмечались артериальная пульсация на лучевой и локтевой артериях в области лучезапястного сустава, пальцы левой кисти в согнутом положении – «когтистая лапка», сухой некроз фаланги 3 пальца. Диагностировались гематогенная тромбофилия, осложненная тромбозом в подключичной артерии левой руки, нейропатия срединного нерва слева.

Данное наблюдение свидетельствует о врожденном характере гематогенной тромбофилии как фактора развития тяжелых осложнений со стороны различных органов и систем с благоприятным исходом при своевременной адекватной терапии. В настоящее время функция левой руки сохранена.

Опухоль из бластных плазмоцитоидных дендритических клеток – описание редкого клинического наблюдения

Лифшиц Анна Всеволодовна[1], Рощина Екатерина Александровна[1], Серегин Георгий Зурабович[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, [2]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Научные руководители: Валиев Тимур Теймуразович – д.м.н. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Опухоль из бластных плазмоцитоидных дендритических клеток (ОБПДК) – крайне редкое, агрессивное опухолевое заболевание гемопоэтической природы, клинически характеризующееся поражением кожи и костного мозга, с возможным вовлечением лимфатических узлов, селезёнки, центральной нервной системы и других органов: миндалин, печени, околоносовых пазух, легких, глаз. ОБПДК обладает уникальной иммуноморфологической характеристикой, позволяющей дифференцировать её от миелоидных, лимфоидных и NK-клеточных новообразований. В соответствии с классификацией ВОЗ 2017 года, клетки ОБПДК экспрессируют CD4, CD56, CD45RA в совокупности как минимум с одним маркером, ассоциированным с нормальным неопухолевым аналогом плазмоцитоидных дендритических клеток: CD123, TCL1, CD2AP, CD303/BDCA2 и при отсутствии экспрессии линейных маркеров В-клеток, Т-клеток, миелоидных клеток, моноцитов и NK-клеток. Ряд исследований демонстрирует большее сходство молекулярно-генетического профиля ОБПДК с миелоидными предшественниками. Прогноз для ОБПДК крайне неблагоприятный. Большинство имеющихся в литературе сообщений свидетельствует об эффективном достижении полной ремиссии при использовании схем лечения, подобных острым лимфобластным лейкозам (ОЛЛ), острым миелоидным лейкозам (ОМЛ) и неходжкинским лимфомам, однако рецидивы с последующей лекарственной устойчивостью неминуемы в абсолютном большинстве случаев, с достижением медианы общей выживаемости 12-14 месяцев. Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток позволяет в ряде случаев продлить общую выживаемость в среднем до 2-4 лет.

Мы приводим описание клинического наблюдения ОБПДК с поражением кожи, костного мозга и селезенки у ребенка 14 лет, включая детальную клиническую характеристику данной редкой опухоли, результаты дерматоскопии, гистологические, иммунологические и молекулярные особенности ОБПДК с дифференциально-диагностических позиций. С учетом большего биологического сродства ОБПДК с миелоидными опухолями, пациент был включен в протокол AML-BFM 2004 с эпигенетическими препаратами (депакин, весаноид, дакоген). Проведено 4 курса полихимиотерапии: этапы индукции ремиссии (AIE, HAM), консолидации ремиссии (AI), интенсификации (hAM). В результате достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия, регрессировали кожные проявления заболевания. В связи с мономорфной цитоплазматической экспрессией BCL2 в опухолевых клетках по данным иммуногистохимического исследования новообразования кожи, в программе поддерживающей терапии использовался высокоселективный ингибитор BCL2 – препарат венетоклакс (Венклекста).

Таким образом, стандартные программы лечения ОБПДК в настоящее время не разработаны, но с учетом молекулярно-биологических характеристик ОБПДК, сближающих ее с острыми миелоидными лейкозами, предпочтение в выборе программы терапии следует отдавать ОМЛ-подобным протоколам.

Осложнение течения некротизирующего энтероколита, перфорация полого органа

Жолудова Агата Андреевна, Ким Александра Давраховна, Грекова Алина Владимировна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители: Богданова Светлана Владимировна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова

По данным многочисленных исследователей частота НЭК у недоношенных детей составляет от 10 до 13%. Ведущее место в этиологии занимает: срок гестации, быстрое увеличение объема энтерального питания, наличие ВУИ. Некротизирующий энтероколит (НЭК) – заболевание периода новорожденности, характеризующееся воспалением кишечной стенки с ее последующем некрозом.

Ребенок К. Анамнез жизни: ребенок от женщины 36 лет с отягощенным соматическим и гинекологическим анамнезом (хр. пиелонефрит, лейкоплакия ш. м., от 2 беремен-

ности в 1 триместре – токсикоз; во 2 триместре – с 25 нед. СЗРП 3ст., маловодие) от 2 преждевременных оперативных родов в 29 недель. Декомпенсация, ПН 3 ст., ЗРП 3ст., маловодие, по Апгар 6/7 баллов. Вес при рождении – 660 г, длина – 33 см, состояние тяжелое, на СРАР с рождения.

Основной диагноз при поступлении: Врожденная пневмония. ДН 2 ст. Сопутствующий: Церебральная депрессия. Преходящее нарушение углеводного обмена у новорожденного. НЭК Ia. Анемия недоношенных. Преходящая неонатальная тромбоцитопения. Кожно-геморрагический синдром. Неонатальная желтуха. Малый размер плода к сроку гестации. Недоношенность 29 недели.

Отмечалось отхождение желудочного содержимого по зонду, срыгивание. Живот вздут, напряжен, глубокой пальпации недоступен, энтеральное кормление отменено. По КЩС компенсирован. Состояние с отрицательной динамикой – тахикардия, вялость, бледность кожных покровов. По данным бактериологических посевов в терапию добавлен меронем и амикацин. Состояние тяжелое, снижение диуреза, нарастание ДН до 3 ст. Переведен на ИВЛ, коррекция ацидоза. Рентгенография в латеропозиции: свободный газ в большом количестве. По зонду отхождение темно-зеленого содержимого, отмечаются признаки перитонита, нижняя часть живота синюшного цвета.

Состояние тяжелое. Гемодинамика стабильна на фоне кардиотонической поддержки. Нижняя половина живота и нижние конечности синюшного цвета. Олигурия. В динамике состояние ухудшалось за счет нарастания симптомов полиорганной недостаточности, связанной с течением перитонита. В 02 часа 10 мин остановка сердечной деятельности, начаты реанимационные мероприятия – ИВЛ мешком Амбу FiO2 100%, непрямой массаж сердца, в/в введен атропин 0,1% 0.03мг/кг, адреналин 0.1% (1: 10000) 0.03 мг/кг, трижды через 5 минут, сода 4% 4мл/кг, преднизолон 10мг/кг, кальция глюконат 10% 2мл/кг. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут без эффекта. 18.04.2019 в 02 часа 40 минут констатирована биологическая смерть.

Направляется на вскрытие с основным диагнозом: Некротизирующий энтероколит у новорожденного IIIб степени, перфорация полого органа. Осложнения основного диагноза: Синдром полиогранной недостаточности: дыхательная недостаточность 3 степени, сердечно-сосудистая недостаточность 3б степени, почечная недостаточность. Перитонит. ДВС-синдром. Сопутствующие диагнозы: Двусторонняя пневмония. Внутрижелудочковое кровоизлияние нетравматическое 1-2 степени. Церебральная ишемия II степени. Открытый артериальный проток. Анемия недоношенных. Синдром холестаза. Формирование БЛД. Недоношенность 29 недель. Малый размер плода к сроку гестации.Ребенок прожил 1 месяц 12 суток 18 часов 30 минут.

Целью демонстрации данного клинического случая является осложнение течения НЯК, перфорация кишечника. Оценка факторов риска с позиций прогностического сценария развития данного осложнения.

Осложненное течение болезни Кавасаки

Рябова Алиса Павловна, Киршов Никита Андреевич, Попова Анастасия Павловна, Добронравова Елена Дмитриевна

РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. Морозовская ДГКБ

Болезнь Кавасаки – редкое системное заболевание с преимущественным поражением средних и мелких артерий, чаще встречающееся у детей до пяти лет и клинически проявляющееся длительной лихорадкой, поражением слизистых оболочек, лимфатических узлов, кожи. К опасным осложнениям относится поражение чаще коронарных артерий, но также описаны единичные случаи вовлечения церебральных артерий с развитием ишемических инсультов. Основа терапии – применение внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ) в больших дозах, что может являться дополнительным фактором риска развития тромбозов.

Данное клиническое наблюдение представляет осложненное течение болезни Кавасаки.

Пациент Н., 2 года от здоровых родителей, привит по возрасту, госпитализирован в Морозовскую Детскую Городскую Клиническую Больницу с лихорадкой до 39 оС в течение пяти дней, хейлитом, склеритом, пятнисто-папулезной сыпью, пастозностью голеней и стоп, отеками мягких тканей коленных суставов. До госпитализации был диагностирован острый тонзиллит, назначен Амоксициллин без эффекта. По данным ЭХО-КГ: коронарит, эктазия передней нисходящей артерии, признаки миоперикардита. В гемограмме обнаружены признаки воспаления (СОЭ – 70 мм/ч, лейкоцитоз – $13x10^9$/л), СРБ – 0,0256 г/л, Д – димеры – 2195 нг/мл. На шестой день от начала заболевания поставлен диагноз: болезнь Кавасаки полная форма. Начата терапия ВВИГ 2г/кг, аспирин 80 мг/кг/сут, фрагмин 100 ЕД/кг х 2. Лечение с положительным эффектом (исчезла лихорадка, уменьшились склерит, хейлит, сыпь). На следующий день после начала терапии появилась очаговая симптоматика в виде пареза взора. На МРТ головного мозга (ГМ) и МР-ангиографии выявлены ишемические очаги в бассейнах правой и левой задней мозговой, левой среднемозговой артерий. В тот же день проведен системный тромболизис препаратом алтеплаза с положительной динамикой (контрольное МРТ ГМ: реканализация левой задней мозговой артерии). Дальнейшее лечение: ВВИГ 1 г/кг, гепарин 30 МЕ/кг/час.

Описание данного пациента иллюстрирует возможность осложнения болезни Кавасаки тромбозом сосудов головного мозга, необходимость проведения МРТ ГМ для ранней диагностики инсультов у пациентов с поражением артерий любой локализации при наличии минимальной неврологической симптоматики. Это поможет своевременно начать лечение осложнений и предотвратить тяжелые последствия ишемической энцефалопатии.

Патопластическое влияние некомпенсированного сахарного диабета на клиническую структуру депрессии: случай из практики подростковой психиатрии

Радионов Дмитрий Сергеевич, Иванова Светлана Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Панкова Ольга Фёдоровна – к.м.н. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Неспецифичность психических расстройств при различных эндокринопатиях была доказана M. Bleuler, который описывал, так называемый, эндокринный психосиндром, включающий в себя снижение психической активности, изменение влечения и настроения. В свою очередь, отечественный психиатр Жислин указывал не только на при-

чинность эндокринной патологии в развитии психических расстройств, но и на важное патопластическое влияние на уже имеющиеся психопатологические структуры.

Мальчик, 17 лет. В НПЦ ПЗДП госпитализирован впервые в экстренном порядке по витальным показаниям: в течение последних дней высказывал мысли о нежелании жить, делился ими с приятелем, вынашивал план ухода из жизни. После нанесения очередных самоповреждений родители подростка обратились с ним в приемное отделение.

Известно, что пациент от патологически протекавшей беременности и родов. Раннее развитие с явлениями невропатического дизонтогенеза в рамках резидуально-органической симптоматики (гипотония, гипорефлексия, запоры). Наблюдался неврологом, получал лечение. Дальнейшее развитие по возрасту. В 10 лет был обнаружен сахарный диабет 1 типа (СД), диету и режим терапии СД не соблюдал, эпизодически отмечалось манипулятивное поведение на основании своего заболевания. Отсутствие доверительных отношений, запугивание ребенка с частыми повторениями осложнений СД и возможной смертью, участившиеся конфликты в школе привели к изменению состояния. В течение последних 2 лет снизился фона настроения, стал замкнутым, утратил способность получать удовольствие от некогда любимых занятий, с целью уменьшения эмоционального напряжения начал наносить самопорезы (чаще после ссор с учителями и родителями), прибегал к употреблению алкоголя, появились идеи самоуничижения, высказывания о бессмысленности жизни. В мае 2019 г. после неудачно сданного зачета была предпринята попытка вскрыть вены с суицидальной целью, после суицидальное поведение закрепилось и приняло вид демонстративно-шантажного. После госпитализации в стационар и исчезновения психотравмирующего триггера, тяжесть депрессивного синдрома нарастала, утрачивалась связь с психогенией, что указывает на эндогенизацию расстройства. В связи с ухудшением соматического состояния был госпитализирован в Морозовскую ДКГБ, где на фоне обезвоживания отмечалось ухудшение психического состояния: появились выраженные дисфорические и тревожные элементы, усиление тенденций аутодеструктивного поведения, а также явления малых автоматизмов (ментизм, каша в глове).

Данный клинический пример эндореактивной депрессии на психоэндокринном фоне демонстрирует важность комплексного лечения пациентов психиатрического стационара в рамках биопсихосоциального подхода, а также неразрывную связь между клинической психиатрией и самотологией.

Пациент с патологией гемостаза и закрытой черепно-мозговой травой, осложнённой эпидуральной гематомой

Корсунов Андрей Николаевич

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

Мальчик К, 4 лет. Ребенок от 5 беременности, протекавшей без осложнений. Роды 5, в срок. Рос и развивался соответственно возрасту. Семейный анамнез не отягощен (3 брата и 1 сестра – здоровы).

18.11.17 ребенок качался на стуле, упал и ударился головой, после этого была однократная рвота, родители вызвали педиатра. 24.11.17 был эпизод рвоты, отмечалась слабость, ребенок стал мало подвижен, появилось сходящиеся косоглазие. 28.11.17 ребенок был экстренно госпитализирован в нейрохирургическое отделение МДГКБ.

При поступлении: состояние средней степени тяжести. Сумма баллов по шкале ком Глазго – 15, ясное сознание. Ребенок активен. Не лихорадит. Со стороны нервной системы: общемозговой и менингеальной симптоматики – нет. Отмечается сходящиеся косоглазие. Двигательная сфера без патологии. Парезов нет. Ребенку экстренно проведена компьютерная томография (КТ) головного мозга, по результатам которой было принято решение об оперативном вмешательстве (костно-пластическая трепанация (КПТ) от 29.11.17). КТ исследование от 30.11.17 – контроль. 01.12.17 проконсультирован офтальмологом – острой офтальмопатологии не выявлено. Стоит отметить, что в коагулограмме от 28.11.17 отмечалось удлинение АЧТВ до 44,8 сек. Ребенок проконсультирован гематологом. Принято решение об исключении коагулопатии. При обследовании выявлено снижение VIII фактора до 24,9%. Поставлен диагноз: гемофилия А, легкой степени. 07.12.17 переведен в отделение гематологии, где получал патогенетическое и симптоматическое лечение. По данным КТ от 28.11.17: в затылочной области, больше слева и на уровне левых отделов мозжечка прослеживается эпидуральная гематома 18-23х65х60 мм (объем около 70-80 мл). Содержимое гематомы негомогенное (40-67 HU). Прилежащие мозговое вещество мозжечка и левой затылочной доли компримировано. Дислокация субтенториальных срединных структур вправо до 2 мм. Несколько смещен, деформирован по левому контуру IV желудочек. Левое крыло обводной цистерны умеренно смещено кпереди. Умеренно расширена затылочная цистерна. Дифференциация белого и серого вещества сохранена. Турецкое седло не изменено. Выявлен линейный перелом затылочной кости слева протяженностью до 45-50 мм, без смещения отломков. КТ-признаки большого объема лизирующийся эпидуральной гематомы в затылочной области больше слева на уровне мозжечка. После проведенной КПТ, контроль КТ от 30.11.17: состояние после эпидуральной гематомы затылочной области. В оболочечных пространствах затылочной области справа неоднородное содержимое с участками плотности, равной плотности крови (гемостатический материал), пузыри газа. Левая гемисфера мозжечка несколько компрометирована. Дислокации суб- и супратенториальных срединных структур не отмечается. Дифференциация белого и серого вещества сохранена. На остальном протяжении в веществе головного мозга зон патологической плотности не обнаружено. Умеренно расширена затылочная цистерна. Другие цистерны, конвекситальные субарахноидальные пространства больших полушарий без особенностей. Трепанационное отверстие укрыто костным лоскутом, наружные мягкие ткани уплотнены, утолщены.

Благодаря методам лучевой и клинико-лабораторной диагностики:

– своевременно выявлен и локализован патологический процесс, который мог в дальнейшем вызвать серьезные осложнения;

– удалось избежать повторного оперативного вмешательства;

– удалось диагностировать врожденное заболевание гемостаза – гемофилию А.

Последствия поздней диагностики врожденной дисфункции коры надпочечников

Коннова Светлана Михайловна

ВО Оренбургский государственный медицинский университет МЗ РФ

Научные руководители: Зорин Игорь Владимирович – д.м.н., доцент; Лаптева Нина Михайловна – к.м.н., доцент. ВО Оренбургский государственный медицинский университет МЗ РФ

Введение. Девочка А., возраст 17,5 лет. Наблюдается детским эндокринологом Детской городской клинической больницы г. Оренбург с диагнозом: Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), хроническая первичная надпочечниковая недостаточность (НН), сольтеряющая форма. Урогенитальный синус 4-5 степени по Прадеру, внутрисфинктерная форма.

Из анамнеза пациента известно, что ребенок родился доношенный, при выписке из родильного дома был выставлен диагноз: Неонатальная желтуха. Пол ребенка идентифицирован как мужской. С раннего возраста у мальчика отмечались плохая прибавка массы тела, отставание в росте, частые простудные заболевания, сопровождавшиеся выраженной слабостью, повышенная тяга к соленой пище, к возрасту 4,5 лет симптомы нарастали, отмечалась артериальная гипотония.

В возрасте 5 лет при обследовании в педиатрическом отделении заподозрена ВДКН. После консультации эндокринологом направлен в РДКБ, г. Москва, где впервые был выставлен диагноз: ВДКН, хроническая первичная НН, сольтеряющая форма. Урогенитальный синус 4-5 степени по Прадеру, внутрисфинктерная форма. Диагноз был подтвержден молекулярно-генетически: выявлена мутация в гене CYP21 — I2 splice в гомо(геми)зиготном состоянии, характерная для сольтеряющей формы ВДКН. Пол ребенка по кариотипу определен как женский – 46 XX. Девочке была назначена заместительная терапия глюкоминералокортикоидами и рекомендована консультация хирурга. После назначенной заместительной терапии состояние улучшилось. В дальнейшем в течение нескольких лет ребенку последовательно провели 6 оперативных вмешательств для удаления гипертрофированного клитора, коррекции урогенитального синуса.

В настоящий момент девочке 17,5 лет: рост 149 см, масса тела 58 кг, ИМТ 26,3 кг/м2, АД 90/55 мм рт.ст., кожа незначительно смуглая с гиперпигментацией локтей, подкожная жировая клетчатка развита избыточно, распределена по абдоминальному типу, тургор снижен, имеются багровые полосы растяжения на коже бедер, избыточное оволосение по мужскому типу, половая формула Ах – 3, Pb – 3, Ma – 1, Me – 0. Менструации отсутствуют. Наружные половые органы сформированы правильно после пластической коррекции.

По данным обследования: ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, ЭКГ – без патологии. Уровень ТТГ, тиреоидных гормонов, пролактина в норме. Тестостерон, – 0,8 нмоль/л – норма, ЛГ – 9,8 нмоль/л – повышен, ФСГ – 6,7 нмоль/л – повышен, кортизол 54 нмоль/л – снижен, 17-ОН прогестерон – 36 нмоль/л – повышен. При УЗИ органов малого таза: гипоплазия матки и яичников.

Пациентка получает лечение глюко- и минералокортикоидами: преднизолон 5 мг 2 раза в день, флудрокортизон 0,05 мг 2 раза в день.

Выводы: 1. Нами был представлен случай поздней диагностики сольтеряющей формы дефицита 21-гидроксилазы. А также отмечены последствия позднего начала лечения данного заболевания, в первую очередь, влияние на репродуктивную функцию. 2. Данный случай указывает на важность неонатального скрининга на пять тяжелых врожденных заболеваний, который стал обязательным в Российской Федерации только с 2006 года и нашей пациентке он не был проведен.

Ранняя диагностика галактоземии, сопровождающейся вторичной коагулопатией

Гостюхина Анастасия Дмитриевна, Добронравова Елена Дмитриевна, Сас Дарья Сергеевна, Шеляховская Софья Андреевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова, ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы»

Галактоземия – аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, сопровождающееся нарушением обмена углеводов, при котором в организме накапливается избыток галактозы и ее метаболитов, таких как галактозо-1-фосфат и галактитол, что обуславливает клиническую картину заболевания и формирование отсроченных осложнений. Частота заболеваемости новорожденных в РФ 1: 20 000. Типичные клинические проявления галактоземии: гепатоспленомегалия, диспептические расстройства (рвота, диарея), геморрагический синдром, синдром угнетения ЦНС и другие. Своевременно начатая терапия помогает сохранить жизнь и значительно улучшить ее качество.

В основе этологии галактоземии лежит недостаточность одного из трех ферментов, участвующих в метаболизме галактозы: галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы (ГАЛТ), галактокиназы (ГАЛК), уридин-дифосфат-галактозо-4-эпимиразы (ГАЛЭ). В результате недостаточности любого из трех ферментов в крови повышается концентрация галактозы. При дефиците ГАЛТ и ГАЛЭ в организме накапливается избыточное количество галактозо-1-фосфата, что на сегодняшний день считается основным патогенетическим фактором. Соответственно недостаточности какого-либо из ферментов выделяют три формы заболевания: классическая (недостаточность ГАЛТ), так же к этому типу относят вариант Дуарте (незначительное снижение активности фермента); недостаточность галактокиназы; дефицит ГАЛЭ.

В отделение неонатологии МДГКБ 23.06.19 поступила девочка А., дата рождения – 14.06.19 (11 сутки жизни), с направляющим диагнозом «Нарушение обмена галактозы. Вторичная коагулопатия». Из анамнеза известно, что ребенок от 1-х срочных оперативных родов, масса при рождении 3400 г., длина тела 52 см. На 2 сутки жизни нарастание билирубина, гипокоагуляция без геморрагического синдрома, проводилась фототерапия. Ребенок переведен на искусственное вскармливание смесью на основе изолята соевого белка. По результатам неонатального скрининга уровень галактозы 102 мг/дл (при норме до 8 мг/дл).

На момент госпитализации – состояние тяжелое, масса 3012 г. Кожные покровы чистые, иктеричные, субиктеричность склер, постиньекционные экхимозы тыльной поверхности кистей. Типичные клинические проявления галактоземии отсутствуют. Уровень галактозы в крови 94.6 мг/дл,

на фоне проводимой терапии наблюдалось улучшение общего состояния и снижение уровня галактозы до 7.07 мг/дл. По результатам теста активность ГАЛТ резко снижена – 0.29 МЕ(норма – 4.4-15 МЕ). В биохимическом анализе крови: гипербилирубинемия 396-346-105 мкмоль/л, с повышением прямой фракции до 73 мкмоль/л. АЛТ/АСТ: 203/174-77/88 ед/л, повышение уровня щелочной фосфатазы, гипогликемия. Тромбоциты 29-84-164х10^9/л, по Фонио – 213 х10^9/л, признаки гипокоагуляции (увеличение АЧТВ, МНО, снижение уровня фибриногена), проводилось переливание свежезамороженной плазмы. УЗИ от 24.06.19 – признаки диффузных изменений паренхимы печени, почек. Проводился дифференциальный диагноз с синдромом Алажиля, однако убедительных данных за это заболевание получено не было.

Девочка выписана 1.07.19. Состояние на момент выписки удовлетворительное, в массе прибавила 400 г., по данным контрольной гемограммы уровень тромбоцитов нормализовался, гемостаз компенсирован, уровень билирубина соответствует возрасту. В настоящий момент наблюдается у педиатра, невролога, генетика. Нервно-психическое развитие по возрасту, в массе прибавляет. На 8.07.19 уровень галактозы 5.59 мг/дл.

Ранняя диагностика муковисцидоза

Похващева Полина Юрьевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент

Муковисцидоз (кистозный фиброз) — аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем. Обусловлено мутациями в гене муковисцидоза CFTR, находящегося в середине длинного плеча 7 аутосомы и контролирующего структуру и функцию трансмембранного регулятора муковисцидоза. Выделяют три формы муковисцидоза: легочная, кишечная, смешанная.

Пациентка А., 2 месяца, от 3 беременности, протекавшей с гестозом второй половины и преэклампсией. Роды вторые на 33 неделе кесаревым сечением. Масса при рождении – 1430 г, длина – 40 см. На искусственном вскармливании. Со слов матери, с рождения плохо набирала в массе. Жалобы на снижение гемоглобина и частые обильные срыгивания. При рождении был проведен скрининг с результатом: сомнительный диагноз муковисцидоза. Было рекомендовано проведение потовой пробы при достижении в весе 3 кг. 02.10.2019 мама обратилась к участковому педиатру по поводу анемии. Ребёнок был госпитализирован в стационар г. Зеленоград. Была проведена трансфузия эритроцитарной взвеси. Уровень гемоглобина 65 г/л. 03.10.2019 пациентка переведена в МДГКБ.

При поступлении: общее состояние средней тяжести. Питание пониженное. Съедает по 60 мл смеси, время от времени срыгивает. Масса тела при поступлении 2170 г. Перкуторный звук над лёгкими: коробочный. Дыхание жёсткое. Нечастый кашель, влажный, малопродуктивный. Одышка минимальная смешанного характера. Пациентка склонна к запорам.

Лабораторно: гемоглобин 96 г/л, ретикулоциты 1,85%, трансферрин 40 мг/дл, железо 0 мкМоль/л; общий белок 30,4 г/л, альбумин 18 г/л. В копрологии стеаторея 1 типа.

На рентгенограмме органов грудной клетки: признаки инфильтративных изменений в медиальных отделах правого лёгкого. По причине сомнительного результата скрининга при рождении была проведена потовая проба с результатом 116 ммоль/л, что является положительным признаком для диагноза муковисцидоз.

Лечение: эритропоэтин подкожно, цефтриаксон 100 мг/кг/сут, креон. На фоне терапии состояние с положительной динамикой: гемоглобин 96 г/л, прибавка в массе, исчезновение кашля. Поставлен окончательный диагноз: муковисцидоз, легочно-кишечная форма, среднетяжелое течение; хронический бронхит; хроническая панкреатическая недостаточность.

Данный клинический случай показывает важность ранней диагностики муковисцидоза и его своевременной терапии.

Редкий случай дебюта Ходжкинской лимфомы у мальчика с длительно существующей хронической иммунной тромбоцитопенической пурпурой

Милёхина Мария Юрьевна, Брызгалина Светлана Юрьевна, Карпикова Ксения Борисовна, Корсунов Андрей Николаевич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

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

Лимфома Ходжкина (ЛХ) – это злокачественная опухоль лимфоидной ткани с клональной пролиферацией В-клеток зародышевых центров лимфоузлов. ЛХ занимает пятое место по частоте среди злокачественных образований у детей и составляет 5-7% в структуре онкологических заболеваний. Среди всех лимфом у детей ЛХ составляет около 40%, в возрастной группе до 12 лет чаще болеют мальчики. Заболеваемость у детей составляет 0,7-0,9 на 100 000 детского населения. Синдром Фишера-Эванса – это сочетание иммунной гемолитический анемии и тромбоцитопении. В редких случаях является дебютом лимфопролиферативных заболеваний.

Мальчик 10 лет. Синдром Дауна. В анамнезе рецидивирующие бронхиты, пневмонии в 2014, 2016 и 2018 годах. С 2016 года – иммунная тромбоцитопеническая пурпура. После терапии в течение двух лет уровень тромбоцитов 60-80 х 10^9/л со слабо выраженным геморрагическим синдромом. В январе 2018 года эпизод аутоиммунной гемолитической анемии. Гемобластозы были исключены по результатам миелограмм. Поступает 11.12.2018 с жалобами на появление петехий на ногах в течение 3 недель на фоне ОРВИ, в гемограмме снижение тромбоцитов до 35 х 10^9/л. При осмотре выраженный геморрагический синдром – необильные петехии на небе, множественные петехии на конечностях. Лабораторно тромбоцитопения, нейтропения с относительным лимфоцитозом, моноцитоз, повышение СОЭ. УЗИ – паравертебрально на уровне бифуркации аорты на фоне инфильтрированной забрюшинной клетчатки определяются два симметрично расположенных овальных объемных образования средней эхогенности, однородной структуры с малоинтенсивным кровотоком; спленомегалия, мезентериальная и забрюшинная лимфоаденопатия. На КТ органов грудной клетки участки консолидации и фокусы уплотнения в обоих легких. Шейная, подмышечная, медиастенальная лимфоаденопатия. КТ органов брюшной полости гепатоспленомегалия, лимфоаденопатия,

вторичные изменения паренхимы почек. На МРТ картина лимфопролиферативного заболевания с поражением забрюшинных лимфоузлов и почек, спленомегалия. Произведена биопсия лимфоузла, заключение: морфологические признаки и иммунофенотип в большей степени соответствуют нодулярному варианту лимфомы Ходжкина с лимфоцитарным преобладанием. Результаты повторной биопсии подтвердили диагноз. Ребенок переведен в отделение онкологии и гематологии, 04.02.19 начато лечение по протоколу GPON-HD-2003, курс OEPA№ 1, курс был редуцирован – терапия 15-ого дня не проводилась в связи с развившейся аплазией кроветворения. С 17.04 по 15.05 был проведен второй курс, а с 17.04 проводилось лечение по схеме COPDAC (преднизолон, циклофосфамид, винкристин, дакарбазин). Химиотерапию ребенок переносил удовлетворительно. В настоящее время выписан на время перерыва в лечении с рекомендациями продолжить прием ко-тримаксазола и ципрофлоксацина.

В данном случае синдром Фишера-Эванса являлся первым признаком злокачественного лимфопролиферативного заболевания. Необходима особенная насторожённость по поводу возникновения злокачественного процесса у детей, у которых в течение короткого времени развилось несколько заболеваний. Вопрос о том, являются ли данные состояния коморбидными или это проявления одного и того же заболевания, остаётся открытым.

Рецидивирующие тромбозы сосудистых анастомозов у ребенка с внепеченочной портальной гипертензией

Брызгалина Светлана Юрьевна, Милёхина Мария Юрьевна, Карпикова Ксения Борисовна, Корсунов Андрей Николаевич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

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

Подпеченочная портальная гипертензия – это синдром, развивающийся из-за непроходимости сосудов системы воротной вены, тромбоза воротной вены или ее кавернозной трансформации, тромбоза селезеночной вены или врожденного порока развития воротной вены. Подпеченочная портальная гипертензия чаще не приводит к нарушениям синтетической функции печени и печеночной недостаточности, следовательно, лечение должно быть направлено, прежде всего, на профилактику кровотечений из варикозно расширенных вен.

Девочка 5 лет. Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, острой респираторной вирусной инфекцией у матери во втором триместре, фетоплацентарной недостаточностью в третьем триместре, первых преждевременных родов на 36-37 неделе (экстренное кесарево сечение – тугое обвитие пуповины). Родилась в тяжелом состоянии. После рождения находилась на выхаживании в ГКБ № 13. В 8 месяцев (сентябрь 2014 года) обследована по поводу анемии, выявлен синдром портальной гипертензии. 19.10.2014 выполнена операция – мезокавальное шунтирование. Через несколько дней после операции шунт перестал функционировать. На фоне проведения антикоагулянтной терапии (далтепарин натрия, протеин С человеческий, антитромбин III) положительная динамика, выписана домой с рекомендациями дальнейшей антикоагулянтной терапии.

В период с октября 2014 по июнь 2015 года девочка неоднократно госпитализировалась в связи с тромбозом шунта для коррекции дозы антикоагулянтной терапии. В июне 2015 года во время госпитализации для оценки динамики состояния кровоток в проекции анастомоза по УЗДГ не определялся, был выявлен дефицит протеина С, назначена заместительная терапия с положительной динамикой. С сентября 2015 года по июнь 2016 ребенок неоднократно госпитализировался для коррекции антикоагулянтной терапии в связи с выявленным на обследовании тромбозом мезокавального шунта. Проводилась терапия далтепарином натрия, концентратом протеина С, антитромбином III, свежезамороженной плазмой.

В октябре 2017 года в связи с рецидивирующими тромбозами и угрозой кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода в ДГКБ им. Филатова была проведена операция – наложение спленоренального анастомоза. В послеоперационном периоде и по настоящее время получает антикоагулянтную терапию далтепарином натрия в дозе сначала 180 ед/кг 2 р/д, потом 150 ед/кг 1 р/д. Последняя госпитализация 03-08.10.2019 года для контроля и оценки безопасности проводимой антикоагулянтной терапии – состояние пациентки удовлетворительное, рекомендовано продолжение терапии далтепарином натрия в дозе 150 ед/кг 1 р/д.

На основании вышеизложенных данных можно предположить, что конфигурация мезокавального (Н – образный) и спленоренального шунта (бок в бок) может иметь значение для пациентов с портальной гипертензией и дефицитом естественных антикоагулянтов.

Семейный случай наследственной тирозинемии с летальным исходом

Ханюкова Регина Эдуардовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Полякова Светлана Игоревна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова кафедра госпитальной педиатрии им. акад. В.А.Таболина

Наследственная тирозинемия 1 типа- орфанное заболевание с аутосомно- рецессивным типом наследования, обусловленное мутациями в гене фермента фумарилацетоацетазы (FAH), в результате чего происходит аномальный распад тирозина с образованием токсичных метаболитов, повреждающих органы и ткани. Распространенность данного заболевания составляет 1: 100 000 живых новорожденных. Возможны различные вариации проявления данного заболевания, даже в пределах одной семьи.

Сиблинги: мальчик и девочка. Мальчик А. от 1 беременности, протекавшей с ОРВИ и ветряной оспой и 1 родов в срок. На 2 месяце жизни поступил в реанимацию с выраженным отечным синдромом, напряженным асцитом и тяжелой интоксикацией. После стабилизации был переведен в онкогематологическое отделение с диагнозом-энтеропатия. Наблюдалась гипопротеинемия, подострый ДВС- синдром, анемия 2 степени, диффузный остеопороз. После проведенного лечения ребенок компенсирован, но через месяц вновь поступил с выраженным асцитом, интоксикацией, геморрагической сыпью по всему телу. По данным УЗИ была заподозрена гепатокарцинома, уровень АФП составил более 12000 МЕ/мл. Выявлен положительный титр АТ к ЦМВ. Проведен курс химиотерапии, развилась коагулопатия, нарастал отечный синдром, субдураль-

ное кровоизлияние головного мозга. Ребенок скончался. Посмертный диагноз: Гепатобластома?Аминоацидурия?. Девочка Н. от 2 беременности, протекавшей с ОРВИ и ФПН, 2 срочных родов. Со 2 недели вздутие живота и кишечная колика, с-м повышенной возбудимости. На втором месяце госпитализирована с выраженными симптомами интоксикации, заметным увеличением живота и нарастанием отеков. В анализе крови повышение уровня билирубина и трансаминаз, снижение белка и альбумина, резкое снижение фибриногена и ПИ. На фоне антибиотикотерапии появилась диарея, усилились отеки, снизился гемоглобин, но геморрагического синдрома не отмечалось. Предполагаемый диагноз- экссудативная энтеропатия, ДВС- синдром, анемия 2 ст. Для уточнения диагноза направлена в Москву.

Состояние при поступлении тяжелое, кожные покровы бледные, выраженные отеки, живот резко увеличен, стул до 4 раз в день с примесью зелени. В анализе крови снижение Эр, Hb, Тр, плазменного белка, альбумина, повышение билирубина, трансаминаз, ЩФ, резкое снижение протромбина до 9,8% и фибриногена- нет коагуляции, при отсутствии геморрагического сидрома. Заподозрено нарушение обмена веществ из ацидурий (аминоацидопатия), назначена низкобелковая диета и дополнительные исследования. Кровь на ТМС- повышение концентрации гистидина, метионина, фенилаланина и тирозина(синдром Фанкони). Моча на органические кислоты- значительное повышение сукцинилацетона, что стало поводом для постановки окончательного диагноза- тирозинемия тип 1, острое течение. Назначена низкобелковая диета и дополнительное питание смесями без тирозина и фенилаланина, Вит Е, Вит Д, СаД3, и основная терапия- нитизинон из расчета 2 мг на кг в сутки с положительной динамикой. Уровень АФП с 18500 МЕ/мл к настоящему времени снизился до 3,25 МЕ/мл, а показатели эластометрии печени с 9,9 КПа до 4,4 Кпа.

Данная клиническая работа нацелена на иллюстрацию сложности постановки и замаскированности данного заболевания под другие. Несмотря на схожесть дебюта заболевания, клинические варианты, даже в одной семье, разные. Необходимо всегда держать данный диагноз в диапозоне выбора при данных клинических проявлениях. И настаивать на скрининге детей с отягощенным семейным анамнезом.

Синдром Ди Джорджи

Добронравова Елена Дмитриевна, Гостюхина Анастасия Дмитриевна, Рябова Алиса Павловна, Сас Дарья Сергеевна, Турыгин Сергей Витальевич

Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы»

Синдром Ди Джорджи – генетическое заболевание, относящееся к группе первичных иммунодефицитов. В основе данной патологии лежит хромосомная аномалия в виде делеции на длинном плече 22 хромосомы. Наряду с ослаблением иммунитета, болезнь характеризуется многочисленными аномалиями развития и морфофункциональными нарушениями, такими как: пороки сердечно-сосудистой системы, мальформации лица, задержка умственного и физического развития, нарушение функций мочеполовой системы.

Девочка Д., 5 лет. Наблюдается в МДГКБ с 2016 года. Из анамнеза: ребенок от 4-й беременности, протекавшей без осложнений. Профилактические прививки проводятся по индивидуальному графику. В семье есть еще 3 девочки, все они здоровы.

В марте 2016 года девочка наблюдалась в МДГКБ по поводу 3-х ростковой иммунной цитопении (анемия, тромбоцитопения, лейкопения) и вторичного гемофагоцитарного синдрома. При обследовании отмечена гепатоспленомегалия. На фоне проведенного курса иммуносупрессивной терапии (внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ) и глюкокортикостероидами (ГКС)) явления гемофагоцитоза были купированы, достигнута полная гематологическая ремиссия цитопении. В мае 2016 года в связи с умеренной анемией, тромбоцитопенией и жалобами на появление геморрагической сыпи на коже ребенок был повторно госпитализирован в МДГКБ. Установлено, что анемия имеет железодефицитный характер. На фоне проводимой ферротерапии уровень гемоглобина повысился с 84 г/л до 94 г/л. В стационаре также провели повторный курс терапии ВВИГ и ГКС с положительной динамикой. В августе 2016 года девочку госпитализировали с геморрагическим (тромбоциты до 11 тыс/мкл) и лимфопролиферативным синдромами. На фоне проведенного повторного курса терапии ВВИГ в дозе 2 г/кг была достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия тромбоцитопении. Выраженная гепатоспленомегалия сохранялась (печень +2 см, селезенка +11 см).

Девочка консультирована в ФНКЦ им. Димы Рогачева, где ей был верифицирован синдром Ди Джорджи. С 2016 по 2018 год получала препарат сиролимус (1 мг/сут). Со слов мамы, на время отмены препарата (с января по май 2019 года) ребенку стало хуже: появилась геморрагическая сыпь, девочка стала чаще болеть.

В мае 2019 года ребенок поступил в МДГКБ для очередного курса ВВИГ. При поступлении отмечался геморрагический синдром в виде скудной петехиальной сыпи и множественных экхимозов. Печень +2 см; селезенка +2 см. По результатам лабораторных исследований отмечены лейкопения (2,20 тыс/мкл), железодефицитная анемия 2 степени (Hb 85,0 г/л, железо 3,40 мкмоль/л), тромбоцитопения (33 тыс/мкл). Данных за гемобластоз и аплазию кроветворения не выявлено. Учитывая дефицит железа, девочке проведена ферротерапия с положительной динамикой. Было рекомендовано возобновление приема сиролимуса в объеме 3 мг/сут с контролем концентрации препарата в крови 1 раз в неделю.

В настоящее время ребенок выписан домой под наблюдение педиатра, гематолога, иммунолога по месту жительства.

Сложности диагностики внебольничной пневмонии у девочки с неблагоприятным преморбидным фоном

Чилингарян Кристине Давидовна, Бондаренко Дмитрий Александрович, Котова Жанна Александровна, Копытко Александра Сергеевна, Тимонина Руфина Андреевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Семикина Елена Леонидовна – д.м.н., профессор; Шилова Марина Магомедовна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Актуальность: Пневмония – острое инфекционной заболевание, различное по этиологии, характеризующееся

очагами поражения лёгких с внутриальвеолярной экссудацией. Актуальность заключается в важности использования дополнительных методов диагностики у детей с неблагоприятным преморбидным фоном для постановки диагноза пневмонии.

Клинический пример: Девочка 7 лет поступила в стационар для исключения пневмонии. Из анамнеза: в периоде новорожденности оперирована по поводу атрезии пищевода, в раннем возрасте оперирована по поводу дефекта межпредсердной перегородки, имеется удвоение верхней полой вены, сформировался фиброз S4, S10 правого легкого. На втором году жизни был поставлен диагноз иммунная нейтропения с эпизодом агранулоцитоза, наблюдается и лечится гематологом. Серьезных инфекционных осложнений нейтропении не отмечалось. Настоящее заболевание началось с фебрильной лихорадки с катаральными явлениями. В течение 6-7 дней на фоне симптоматической терапии отмечена положительная динамика. На 8 день заболевания – повторный подъем температуры, усиление кашля. Оценка рентгенологических данных затруднена в связи с пневмофиброзом; при сравнении с предыдущими рентгенограммами выявлено усиление имевшихся ранее инфильтративных изменений в правом легком, которые расценены как признаки текущей пневмонии. Вирусы гриппа А и В методом ПЦР не выявлены. В общем анализе крови лейкопения 2,11х10^9/л за счет нейтропении 0,49х10^9/л. Таким образом, уровень нейтрофилов не может быть использован как диагностический критерий воспаления; уровень С-реактивного белка повышен до 56 г/л. В связи с особенностями сопутствующей патологии достоверно поставить диагноз пневмонии достаточно сложно. В качестве дополнительных критериев были выбраны новые параметры гематологического анализатора – в частности, значительное повышение показателя реактивности нейтрофилов (технология Sysmex XN). На фоне антибактериальной терапии отмечена положительная динамика с полным выздоровлением.

Заключение: данный клинический пример демонстрирует сложности выбора тактики лечения пневмонии у ребенка с тяжелым преморбидным фоном.

Типичный гемолитико-уремический синдром с тяжелым течением

Абдиева Камилла Ермековна, Богачева Вера Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Ларина Любовь Евгеньевна – к.м.н., доцент. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) – это острое состояние, характеризующееся триадой признаков: Кумбс-негативной гемолитической анемией с наличием фрагментированных эритроцитов (шизоцитов), тробоцитопенией и острой почечной недостаточностью (ОПН).Типичный ГУС – тромботическая микроангиопатия, опосредованная повреждающим эндотелий действием шигатоксина (STEC – шигатоксин продуцирующая E.coli), с преимущественным поражением почек и развитием ОПН).

Пациентка М.,1 год, поступила в Морозовскую ДГКБ с жалобами на рвоту, резкую слабость, вялость, подъем температуры до 38,5 С максимально на протяжении недели.

Из анамнеза: ребенок от 1-й беременности, 1-х срочных родов. Родоразрешение путем кесарева сечения, плановое. Дебют заболевания в феврале 2019 года, когда несколько суток отмечалось повышение температуры до 37,4 С, однократная рвота, жидкий стул до 9 раз в сутки(лечение не получала), на фоне соблюдения диеты состояние улучшилось. С 5.03 наблюдались эпизодические подъемы температуры до субфебрильных цифр, жидкий стул, рвота. 7.03 изменение цвета мочи до светло-розового, появление периорбитальных отеков, выраженная слабость. 9.03 обратились к педиатру по месту жительства (м/ж): вялость и слабость более выражены, снижение диуреза. Проводилась симптоматическая и противовирусная терапия до 11.03, когда в связи с изменениями в общем анализа крови: гемоглобин (71 г/л), тромбоцитопения (103 тыс/мкл), ретикулоцитоз (13%) и ухудшением общего состояния ребенка (плаксивость, вялость, слабость, субфебрильная лихорадка, периорбитальные отеки, олигурия) была госпитализирована в МДГКБ ОРИТ с диагнозом кишечная инфекция неустановленной этиологии (КИНЭ), ГУС, ОПН, где находилась с 11.03 по 13.03.19. В ОРИТ проводилась плазмо- и гепаринотерапия без осложнений, антибактериальная терапия. Исключены пароксизмальная ночная гемоглобинурия и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура(АДАМС 13- 90%). Проба Кумбса отрицательная, незначительная азотемия, повышены ЛДГ 2494 Ед/л, АСТ 165 Ед/л, гипербилирубинемии нет. Несмотря на проводимую плазмотерапию, усилилась тромбоцитопения до 60 тыс/мкл, появились кровоизлияние в склеру левого глаза, немногочисленная петехиальная сыпь. При исследовании миелограммы исключены гемобластозы. На фоне проводимой терапии состояние ребенка стабилизировано, отечный синдром с уменьшением. Диурез восстановился, лабораторно азотемия снизилась, гемоглобин 74 г/л, тромбоциты 103 тыс/мкл. 13.09.19 ребенок переведен в отделение нефрологии с диагнозом ГУС, ОПН (стадия восстановления функции почек), КИНЭ. Ребенок получал цефтриаксон, гепаринотерапию, гемотрансфузии, инфузии свежезамороженной плазмы. На фоне проводимого лечения состояние ребенка с положительной клинико-лабораторной динамикой: улучшение общего состояния ребенка, нормализация температуры тела, отеков нет, тромбоциты 166 тыс/мкл, ЛДГ 524 Ед/л, гемоглобин 85 г/л. 26.03.19 пациентка выписана из стационара под наблюдение педиатра, нефролога, гематолога по м/ж. При повторной плановой госпитализации: состояние ребенка стабильное, отечный синдром отсутствует, лабораторные показатели крови и мочи в пределах возрастной нормы. Функции почек не нарушены.

Данные наблюдения демонстрируют типичный случай ГУС с тяжелым течением, что является актуальным, так как своевременная диагностика и адекватное лечение снижают риск осложнений, в частности развитие хронической почечной недостаточности.

Тромбоз центральной вены сетчатки у подростка 16 лет

Карпикова Ксения Борисовна, Милёхина Мария Юрьевна, Брызгалина Светлана Юрьевна, Корсунов Андрей Николаевич

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

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

Тромбоз центральной вены сетчатки у детей чрезвычайно редкая патология. На людей моложе 45 лет прихо-

дится только 16% случаев развития данной патологии, единичные случаи описаны у детей.

Девочка Н, 16 лет. С 26.08.2019 на фоне полного здоровья отмечалось потемнение в глазах, появление белого пятна, снижение зрения правым глазом. 13.10 обратилась к окулисту по месту жительства. Была направлена в МДГКБ. При местном осмотре со стороны правого глаза отмечается: Vis OD 0,1 б/к. Глазное дно (мидриаз), диск зрительного нерва гиперемирован, проминирует стекловидное тело, границы стушеванные, отек сетчатки в центральных отделах. Кистозный отек макулярной зоны. Сосуды расширены, извиты. По всей поверхности сетчатки множественные обширные кровоизлияния в виде языков пламени, на периферии ватообразные очаги кровоизлияния. Патологии со стороны левого глаза не выявлено. При МРТ глазниц с внутривенным контрастирование от 21.10 очаговых изменений и объемных образований в структурах орбит не выявлено. МРТ мосто-мозжечкового угла с внутривенным контрастированием: МР картина небольших участков структурных изменений в белом веществе субкортикальных отделов больших полушарий и в мозолистом теле. Указанные изменения могут иметь демиелинизирующую природу. На КТ головного мозга от 15.10 признаков объёмных образований в веществе головного мозга нет. КТ признаки асимметрии боковых желудочков. Врачом гематологом назначено лечение: далтепарин натрия 100 ЕД/кг х 2 р/д п/к, рекомендована консультация ревматолога, контроль коагулограммы. 25.10 было проведено хирургическое лечение в виде OD-пункционной орбитотомии с введением лекарственного средства в ретробульбарное пространство. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. При повторном осмотре левый глаз без патологии, в правом отмечается положительная динамика. Глазное дно: диск зрительного нерва незначительно гиперемирован, проминирует в стекловидное тело, границы стушеваны, кистозный отек макулярной зоны меньше. Сосуды расширены, извиты. По всей поверхности сетчатки множественные кровоизлияния в стадии рассасывания.

Тромбоз центральной вены сетчатки часто ассоциируется с различными системными воспалительными заболеваниями, в том числе системными васкулитами. Своевременная диагностика тромбоза центральной вены сетчатки может способствовать раннему выявлению аутоиммунной патологии, а незамедлительно начатая терапия предотвратит развитие тяжелых инвалидизирующих осложнений.

Трудности диагностики первичного комбинированного иммунодефицита, манифестировавшего абсцессом головного мозга

Банколе Ванесса Адетунджиновна, Зорина Мария Андреевна, Ригер Александра Николаевна, Абрамян Екатерина Михайловна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Румянцева Юлия Васильевна – д.м.н., доцент; Жарикова Людмила Игоревна. НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва

Первичные иммунодефициты – гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся снижением или отсутствием функции одного или более компонентов иммунной системы, наиболее частым проявлением которых является неспособность осуществления адекватной противоинфекционной защиты. Манифестация ПИД возможна в любом возрасте. Клиническая картина различных форм достаточно разнообразна, при этом нередко симптомы не являются специфичными, что приводит к гиподиагностике и несвоевременному лечению.

Пациент Б., 12 лет. Анамнез жизни: наследственный анамнез не отягощен, частота ОРВИ 1-2 раза в год.

Анамнез заболевания: в январе 2019 г. перенес ОРВИ с фебрильной лихорадкой, кашлем, головной болью, рвотой, находился на амбулаторном лечении. На фоне лечения отмечалась положительная динамика, однако головные боли сохранялись. Было проведено дополнительное обследование – Rg-графия черепа, исследования крови, мочи, консультирован неврологом – патологии не выявлено, терапии не получал. Впоследствии головные боли сохранялись, стал раздражительным. 20.04 – эпизод сильной головной боли, сопровождавшейся рвотой, за медицинской помощью не обращались. 04.05 – повторный эпизод сильной головная боли, рвота 3 раза за сутки. В связи с указанными жалобами обратились в РДМЦ, где по результатам проведенных обследований заподозрено объёмное образование правого полушария головного мозга. Проводилась симптоматическая терапия. 24.05 пациент госпитализирован в отделение хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва. По данным МРТ подтверждено наличие полостного патологического образования в лобно-височной области правого полушария мозга. 04.06 произведена радикальная операция – удаление объемного образования правой лобно-височной области, интраоперационно заподозрено наличие абсцесса головного мозга, начато проведение антибактериальной терапии. В дальнейшем из мазков и биоптата образования выделен Aggregatibacter aphrophilis. Ликвор – без патологии, при микробиологическом исследовании – роста нет. При проведении МСКТ грудной клетки выявлены участки уплотнения легочной ткани в правом легком. По данным бронхоскопии от 19.06 – двусторонний бронхит, в бронхоальвеолярной жидкости обнаружен St. salivarius. В мазке со слизистых полости рта выделены St. salivarius, R. mucilaginosa, P. aeruginosa, C. Parapsilosis. Пациент получал комбинированную антибактериальную и противогрибковую терапию с положительным эффектом. При дополнительном обследовании по данным анализа иммуноглобулинов крови, иммунофенотипирования лимфоцитов и Бурст-теста и учитывая характер инфекционного процесса, поставлен диагноз «Первичный комбинированный иммунодефицит, недифференцированный вариант». Пациент проведена инфузия в/в иммуноглобулина, рекомендована пожизненная заместительная терапия.

Данный клинический случай демонстрирует важность настороженности в отношении иммунодефицитных состояний у детей, а также своевременного выявления инфекционных заболеваний с целью предотвращения осложнений.

Хронический панкреатит как следствие редких мутаций в гене CFTR

Газалиева Луиза Руслановна, Габдуллина Олеся Ураловна, Ткачёва Полина Витальевна

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

Научные руководители: Полякова Светлана Игоревна – д.м.н., профессор. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Ген CFTR кодирует белок трансмембранный регулятор муковисцидоза (MBTP), который экспрессируется в подже-

лудочной железе, легких, протоках потовых желёз и др. Выделено приблизительно 2000 различных мутаций данного гена, самой частой из которых является F508del (делеция фенилаланина в 508 положении, встречается примерно в 60% случаев), остальные в сравнении с ней выявляются гораздо реже. Мутации в гене CFTR не позволяют белку MBTP нормально функционировать: нарушается транспорт ионов натрия и хлора через мембрану клеток, что приводит к изменению электролитного состава клетки и, как следствие, к нарушению секреции.

Клинический случай: Пациентка А, 14 лет, предъявляет жалобы на боли в животе. Из анамнеза известно, что с шестилетнего возраста имела место гиперферментемия (гиперамилаземия): панкреатическая амилаза эпизодически повышалась до 10 и более норм. В десятилетнем возрасте в НМИЦ (РОНЦ) им. Блохина были выявлены три кисты поджелудочной железы размерами 1,2-1,7 см. В начале заболевания болевой синдром отсутствовал, в тринадцатилетнем возрасте появились боли в надлобковой области и ниже пупка, которые купировались приемами метамизола и спазмолитиками. Ретроспективно можно предполагать, что боли были обусловлены запорами. На момент осмотра: живот безболезненный и мягкий, но чувствительный в области проекции поджелудочной железы и в околопупочной области. По остальным органам и системам без патологии. На УЗИ ПЖ: 17мм×20мм×21мм, неоднородность, повышенная плотность, проток не расширен, очаговых изменений не выявлено. Лабораторная диагностика: панкреатической недостаточности не выявлено. При трехкратном исследовании эластаза кала выше 200 мкг/г кала. Альфа-1 антитрипсин в сыворотке крови 0,9 г/л (норма 0,9г/л-2,-0г/л). Панкреатическая амилаза 97 ед/л (при норме до 53 ед/л). Увеличение в пределах двух норм существенной клинической значимости не имеет. Молекулярно-генетическое исследование гена CFTR: выявлены две патогенные мутации: гетерозигота в интроне 22 гена chr 7: 117280015 C>T и гетерозигота в экзоне 6 гена CFTR chr 7: 117175372A>G. (миссенс-мутация, частота встречаемости 0,43%). На основании жалоб, анамнеза, общего осмотра, инструментальных и лабораторных методов обследования был поставлен диагноз: Хронический панкреатит с редкими обострениями, клинически незначимым повышением в пределах трех норм ферментов крови и мочи, без вовлечения легких.

Лекарственная терапия: Препараты панкреатина короткими курсами по 5-7 дней при диспепсии, болевом синдроме, нарушении диеты. Одестон при болях 200 мг 2 р. в день, 2 недели. УДХК 250 мг на ночь, 1 год.

Клинический случай интересен наличием двух «мягких» мутаций в гене CFTR, редких по встречаемости в отдельности и с минимальной вероятностью их сочетания.

Эндомиокардит Леффлера на фоне острого лимфобластного лейкоза у ребенка

Попова Анастасия Павловна, Мачульская Наталия Валерьевна, Абрамян Екатерина Михайловна, Рябова Алиса Павловна, Брагина Ирина Олеговна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители: Котлукова Наталья Павловна – д.м.н., профессор; Максимяк Лариса Александровна. ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Эозинофилия – проявление ряда заболеваний, среди которых аллергические состояния, системные заболевания соединительной ткани, инфекционные процессы, глистная инвазия, злокачественные новообразования, гемобластозы. В случае последних поликлональный процесс реализуется за счет выработки эозинофильных хемотаксичных факторов. Дегрануляция эозинофилов приводит к высвобождению кардиоцитотоксических соединений. Следствием патологического процесса является ремоделирование и фиброзное утолщение эндомиокарда. Формируется фенотип вторичной рестриктивной кардиомиопатии с нарушением диастолической функции сердца и массивным пристеночным тромбообразованием – эндомиокардит Леффлера.

Мальчик, 17 лет. В 14 лет – дебют острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) с эозинофилией до 88,4%. На фоне терапии дазатинибом клинико-гематологическая ремиссия. Спустя 2 года – рецидив ОЛЛ, дыхательная и сердечная недостаточность. Искусственная вентиляция легких 8 суток. По данным электрокардиографии отрицательные зубцы Т во всех отведениях с депрессией сегмента ST. На эхокардиографии (ЭхоКГ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) увеличение размеров предсердий при сохранной сократительной способности желудочков, нарушение диастолической функции по рестриктивному типу, недостаточность атриовентрикулярных клапанов, фиброзные изменения миокарда. Указанные изменения расценены как вторичная рестриктивная кардиомиопатия на фоне эндомиокардиальной эозинофильной болезни. Ребенку назначен блинатумомаб, лечение диуретическими препаратами, проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от гаплоидентичного донора. МРТ в динамике: тромбы в апикальных частях желудочков, начата антикоагулянтная терапия. Спустя 6 месяцев в связи с нарастанием азотемии, в тяжелом состоянии по сочетанной патологии госпитализирован в ДГКБ им. З.А. Башляевой. Объективно – расширение границ сердца вправо, тоны сердца приглушены, акцент второго тона над легочной артерией, притупление перкуторного звука в отлогих местах живота, гепатомегалия (печень выступала из-под края реберной дуги на 4 см по правой средне-ключичной линии). По ЭхоКГ признаки атриомегалии, тяжелой митральной и трикуспидальной регургитации, легочной гипертензии, участки повышенной эхогенности в проекции папиллярных мышц и эндокарда левого желудочка, сепарация листков перикарда. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости – гепатоспленомегалия, свободная жидкость. Лабораторно уровень креатинина 130 мкмоль/л, мочевина 9,1 ммоль/л. Скорость клубочковой фильтрации 69 мл/мин/1,73м2. Концентрация NT-proBNP до 1404 нг/л. Ребенок получал базисную терапию хронической сердечной недостаточности – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, бета-адреноблокаторы, диуретические средства. За время госпитализации достигнут положительный клинический эффект в виде компенсации проявлений сердечной недостаточности, сокращения размеров печени и уменьшения количества жидкости в полостях. Показатели азотемии улучшились.

Цель клинического разбора – продемонстрировать тяжесть эндомиокардита Леффлера у ребенка с ОЛЛ. Прогноз рестриктивных кардиомиопатий остается неблагоприятным, что диктует необходимость поиска новых подходов к лечению таких пациентов. Детям с персистирующей эозинофилией в план обследования необходимо включать ЭхоКГ с целью скрининга вторичной рестриктивной кардиомиопатии.

Clinical Case. Wolf-Hirschhorn Syndrome.

Mansoor Amal Mohammed Ahmed, Vanesyan Vladimir Shamirovich

Pirogov Russian national research medical university

Supervisor: Uglitskykh Andrey Klavdievich – PhD, Professor. Pirogov Russian national research medical university

Wolf-Hirschhorn syndrome is a symptom complex of congenital anomalies with psychomotor development retardation as a result of deletion or loss of a short arm of chromosome 4. The frequency of this syndrome is 1: 100,000 newborns, more common in girls.

We present our own observation of the Wolf-Hirschhorn syndrome in a child the palliative care department of the Morozov Children's City Clinical Hospital.

The boy, 1.3 years old (06/17/18), was born of the 4th pregnancy, which occurred toxicosis in the mother and the threat of interruption throughout pregnancy, delivery at the 35th week by cesarean section due to the deterioration of the fetal (irregular heartbeat). The Apgar score is 5/6 points, birth weight 2100 grams and length 44 cm.

At birth, the child's condition was extremely severe due to expressed respiratory failure, which required a transfer to mechanical ventilation.

On examination, multiple developmental anomalies were noted, in particular, a flattened nose bridge, low-set ears, hypertelorism, epicanthus, blue sclera, micrognathia and coccygeal fossa.

On the 2nd day of life, the child developed massive pulmonary hemorrhage, he was prescribed a vasopressor, inotropic, immunosubstitution therapy, glucocorticoid therapy and transfused FFP. On the 3rd day – anemia, was transfused red blood cells. On the 4th day – atonic seizures.

Due to malformations and multiple stigmas of dysembryogenesis, a chromosomal abnormality was suspected, and therefore it was decided to conduct a cytogenetic study, the results evealed achromosome 4 short-arm deletion, which corresponds to the Wolff-Hirschhorn syndrome.

Under the observation of a cardiologist diagnosed with congenital heart disease; congenital stenosis of the valve of the pulmonary artery with the formation of supravalvular membrane. Moderate Right heart dilatation. Atrial septal defect.

02/27/19 at home he had a reflex respiratory arrest on the background of crying and was observed in the palliative care department, 03.03.19, the Respiratory failure increased, due to these the child was hospitalized in the infectious department of the Moscow City Children's Clinical Hospital, on 10.03.19 the child's condition was extremely severe, transferred to Intensive care units, where he received: antibacterial, antifungal, immunosubstitute, symptomatic, nootropic, infusion therapy.

06/21/19 at home the child had an episode of seizures, the ambulance team was hospitalized him in the ICU. 07/10/19 transferred to the palliative care department, where he was repeatedly consulted by a pediatric neurologist.

By a decision of the commission, a child with neurological impairment was declared incurable. The child was discharged home, registered in the palliative care room.

The prognosis for the patient was unfavorable, as long as the surgical treatment of this congenital heart disease was not possible due to its anatomical features, as well as progressive heart and kidney failure. Thus, if a child has a combination of large and small developmental abnormalities, we should think about chromosomal diseases, which in many cases have a similar symptom complex. Differential diagnosis and clarification of the diagnosis are possible only with a cytogenetic study.

Точно ли наш главный враг ВИЧ? Проблема антенатального заражения ЦМВ-инфекцией ребёнка от ВИЧ-положительной матери.

Шахгильдян Любовь Дмитриевна, Смирнова Любовь Александровна

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

Научные руководители: Шахгильдян Василий Иосифович – к.м.н. ФНМЦ по профилактике и борьбе со СПИД ФБУН ЦНИИ эпидемиологии Роспотребнадзора

Женщина Г., 29 лет 2.04.18 обратилась в женскую консультацию. Жалоб нет, анализы в норме. Диагноз: беременность 10 нед. Взят анализ крови на антитела (АТ) к ВИЧ.

16.04: результаты положительные. Больная направлена в ЦПБ СПИД. Назначено обследование (ОАК, биохимический анализ крови, вирусная нагрузка (ВН), иммунный статус, маркёры гепатитов В и С, сифилиса, IgG и IgM к TORCH-инфекциям).

На сроке 14 нед. получены результаты: РНК ВИЧ в крови 130 000 копий/мл, CD4-лимфоцитов 370 кл/мкл (12%). Анемия лёгкой степени, лейкопения 3,4 тыс., относительные нейтропения и лимфоцитоз, моноцитоз. АЛТ 42, АСТ 35 Ед/л. В крови обнаружены анти-HCV АТ, IgG к краснухе, ВПГ-1, ВПГ-2, ЦМВ (при отсутствии IgM); IgG, IgM к токсоплазме отрицательные. Авидность анти-ЦМВ IgG высокая.

Диагноз: Беременность 14 нед. ВИЧ-инфекция, стадия субклиническая, 3. Хронический гепатит С (ХГС)?

Учитывая высокую ВН, рекомендовано начало антиретровирусной терапии (АРТ). Но пациентка отказалась из-за «страха за плод».

28.05: повторный приём. У мужа также выявлены АТ к ВИЧ. После консультации супругов больная дала согласие на АРТ. Выбрана схема: тенофовир+ламивудин+лопинавир/ритонавир. В крови обнаружена РНК HCV.

После мес. АРТ РНК ВИЧ 5300 коп/мл, CD-4 420 кл/мкл (19%). Пациентка отмечает выраженную диарею. Лопинавир/ритонавир заменён на ралтегравир.

Учитывая высокую частоту врождённых инфекций у детей ВИЧ-положительных матерей, возможность антенатального заражения ребёнка не только при первичной, но и вторичной ЦМВ-инфекции (ЦМВИ), предложено сдать анализы крови и мочи на ДНК ЦМВ.

На сроке 26 нед. РНК ВИЧ в крови < 40 копий/мл, CD-4 460 кл/мкл (22%). Выявлена ДНК ЦМВ в моче и клетках крови в количестве 2,0 lg в 105 (вторичная активная ЦМВ-инфекция). Учитывая высокий риск заражения плода, рекомендована терапия Неоцитотектом. Но из-за высокой стоимости лечение не проведено. Валганцикловир не назначен из опасения токсического действия на плод.

На сроке 34 нед. РНК ВИЧ 0, ДНК ЦМВ в крови и моче сохранились. К моменту родов РНК ВИЧ 0.

20.09 на 36 нед. родилась девочка 2300 г 44 см, Апгар 6/7. В родах введён ретровир. У ребенка папулёзная сыпь, желтуха, гепатоспленомегалия, панцитопения. Взят анализ крови на ДНК ВИЧ; анализ крови, мочи и соскоб из ротовой полости на ДНК ЦМВ. Ребенку назначен ретровир в сиропе.

Через 2 нед. обсуждены результаты: ДНК ВИЧ 0, ДНК ЦМВ 2,1 lg в 105 в лейкоцитах периферической крови, 31

000 коп/мл в плазме крови, в моче и соскобе со слизистой ротовой полости, IgG+ IgM–.

Диагноз: Перинатальный контакт по ВИЧ-инфекции. Манифестная врожденная ЦМВ-инфекция. Внутриутробная гипотрофия.

Назначен ганцикловир. В возрасте 1 мес. взят анализ крови на РНК ВИЧ, АТ к ВИЧ и РНК ВГС. Произведена смена ганцикловира на валганцикловир в суспензии.

В возрасте 1,5; 3; 6 мес. РНК ВИЧ и ВГС – 0; в 6 мес. в крови ДНК ЦМВ–, в моче +. Состояние ребёнка удовлетворительное, но имеется выраженное отставание в физическом и психомоторном развитии, нейросенсорное снижение слуха…

Выводы: Всем известна опасность перинатальной передачи ВИЧ, однако проблеме антенатального заражения другими инфекциями должного внимания не уделяется, хотя они являются одной из причин перинатальной смертности и пороков развития детей от матерей с ВИЧ. Данный пример описывает ребёнка, который родился не ВИЧ-инфицированым, но из-за врождённой ЦМВИ он останется инвалидом. Об этом следует помнить и ставить перед собой задачу защитить плод не только от ВИЧ, но и других инфекций, риск передачи которых от ВИЧ-положительных матерей намного выше.