



**XI Международная (XVI Всероссийская)
практическая медицинская конференция
студентов и молодых учёных**

**Гаазовские чтения:
«СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»**

(Москва, 25-26 декабря 2021 года)

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

ГААЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ – 2021 • ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

ISBN 978-5-00166-587-8



9 785001 665878

Москва
2022

СБОРНИК ТЕЗИСОВ ДОКЛАДОВ

**XI Международной (XVI Всероссийской)
практической медицинской конференции
студентов и молодых учёных**

Гаазовские чтения:

«СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»

(Москва, 25-26 декабря 2021 года)

УДК 61(043.2)
ББК 5я43
С23

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

С23 Сборник тезисов докладов XI Международной (XVI Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых учёных — Гаазовские чтения: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...» (Москва, 25-26 декабря 2021 года) / Отв. ред. Н. А. Былова; ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; Ассоциация молодых медицинских специалистов. — М.: ООО «СИНАПС», 2022. — 220 с.

ISBN 978-5-00166-587-8

В сборнике представлены работы XI Международной (XVI 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.

УДК 61(043.2)
ББК 5я43

Подписано в печать 07.02.2022. Формат 60 × 90 1/16. Гарнитура «Minion Pro».
Печать цифровая. Усл. печ. л. 13,75. Тираж 300 экз. Заказ № 106937

Отпечатано с готового оригинал-макета в типографии «Onebook.ru»
ООО «Сам Полиграфист». г. Москва, Волгоградский проспект, д. 42, корп. 5.
www.onebook.ru

ISBN 978-5-00166-587-8

© Издательство ООО «СИНАПС», 2022

Содержание

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

- Аленичев А.В.** Развитие гепарин-индуцированной тромбоцитопении после местного применения гепариновой мази у пациентки с катетерным тромбозом поверхностных вен верхней конечности . . . 10
- Баходурова Х.А., Шайсултанова Ю.Б.** Успешное хирургическое лечение двухсторонней цистаденомы яичников гигантских размеров у мультиморбидной пациентки . . . 12
- Денисов Ф.Г., Богачева В.М., Невров А.С.** МЭН-1 — трудности ведения и ургентное осложнение. 14
- Долгих В.Б., Мельникова А.С., Худицкий Н.Р., Носкова Е.М., Козырь Л.В.** Клиническое наблюдение пациента с эксфолиативным эзофагитом. 16
- Кочнов А.Е.** Клинический случай субдуральной спинальной гематомы, развившейся на фоне антикоагулянтной терапии тромбоза глубоких вен голени при травме нижней конечности 18
- Невров А.С., Денисов Ф.Г., Богачева В.М., Лукашик Е.В.** Сложности ведения пациентки с аутоиммунным панкреатитом 1 типа. 20

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

- Гладков А.Д.** Клинический пример синдрома ОНVIRA у девочки трех месяцев 22
- Голубкова В.М., Овакимян Ц.Р.** Клинический случай ведения уринопиогематокольпоса у пациентки с дигенезией гонад 24
- Зайцева Н.В., Дудинова А.С., Буковшина А.С., Князева Н.А.** Клинический случай пациентки с сочетанием лейомиом пищевода и прямой кишки 26
- Зайцева Н.В.** Клинический пример диагностики и лечения пациента со смешанной дисгенезией гонад 28
- Кавковская Я.И., Долидзе М.В.** Клинический случай компартмент синдрома после остеосинтеза большеберцовой кости блокированным стержнем 30
- Князева Н.А., Абдурахманов Т.Э., Мосесова Е.А., Коновалова А.М., Зайцева Н.В.** Сравнение результатов оперативного лечения пациентов с монойропатией лучевого нерва ятрогенного генеза в зависимости от срока установки диагноза 32

Коновалова А.М., Князева Н.А., Пиванов Т.Г., Иванов А.А., Шершнёва А.В. Клинический случай лечения ребёнка с язвой Кушинга после удаления опухоли IV желудка.....	34
Лукьянова Ю.М. Реплантация кончиков пальцев без венозных анастомозов у ребенка	36
Лукьянова Ю.М., Сторчай О.Е., Шарипова С.А., Пиванов Т.Г. Осложненный вывих костей предплечья у ребенка.....	38
Пиванов Т.Г., Буковшина А.С., Чечин П.А., Князева Н.А., Коновалова А.М. Изолированная эхинококковая киста ягодичной области у подростка	39
Португал П.М., Проплеткина К.Д., Иванов А.А., Зайцева Н.В. Клинический случай пациента с гигантской кистозной мальформацией лимфатических сосудов левой подмышечной области смешанного типа	42
Рогощенкова А.В., Петрашко У.Э. Когда аппарат Илизарова становится методом выбора, или клинический случай множественной экзостозной хондродисплазии	44
Рогощенкова А.В., Петрашко У.Э. Где скрывается эхинококк? Клинический случай атипичной локализации эхинококкоза в скелетной мышце.....	46
Романова О.Е. Клиническое наблюдение постоянного носительства кишечной стомы у пациента с болезнью Гиршпрунга.....	48
Скавыш А.В. Сложности дифференциальной диагностики анапластической крупноклеточной лимфомы.....	50
Сторчай О.Е., Мимех Д.Ф., Меликян В.О., Пиванов Т.Г., Лукьянова Ю.М. Лапароскопическая резекция центральных сегментов печени (S4b,5) у ребенка с гепатобластомой.....	52
Суходольская О.В. Клинический случай хирургического лечения хондромезенхимальной гамарты грудной клетки у детей	54
Терешина А.А. Опыт хирургического лечения ребенка с врожденным портосистемным шунтом	56
Терешина А.А., Буковшина А.С., Чечин П.А. Лечение перелома венечного отростка локтевой кости методом артроскопической репозиции с остеосинтезом	58
Чмыхова А.М. Сложный случай дифференциальной диагностики опухолей и опухолеподобных образований области коленного сустава.....	60

Шарипова С.А., Лукьянова Ю.М. Лечение пациентки с клоакой, нейрогенным мочевым пузырем, недержанием мочи, удвоением матки и влагалища.....	62
Алиханова З.М. Недифференцированная эмбриональная саркома. ...	64
Шершнева А.В., Коновалова А.М. Редкое новообразование шеи у ребёнка двух лет — ганглионейробластома.....	66
Буковшина А.С., Мовсесян Л.А., Терешина А.А., Меликян В.О., Зайцева Н.В. Клинический случай. Пациент с синдромом Гольденхара и множественными пороками развития.....	68
Шершнева А.В., Коновалова А.М. Редкое новообразование шеи у ребёнка двух лет — ганглионейробластома.....	70
Иванов А.А., Мовсесян Л.А., Коновалова А.М., Португал П.М., Проплеткина К.Д. Демонстрация пациента с фульминантным течением некротического энтероколита	72

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

Абдиева К.Е., Богачева В.М. Трудности диагностики атипичного гемолитико-уремического синдрома	75
Абдулаева А.Р., Попова А.А., Немсверидзе М.Е. Желудочное кровотечение у ребёнка с мультифокальным лимфангиоэндотелиоматозом с тромбоцитопенией	77
Абретёнова Д.Д., Айдемирова А.Х., Головки Е.Д. Спонтанное нетравматическое внутримозговое кровоизлияние у ребенка как манифестация острого промиелоцитарного лейкоза.....	79
Базаева А.М., Еркина Е.А. Редкое генетическое заболевание: синдром Фрейзера у новорожденного	81
Басько Е.И., Клечан С.И. Сложный диагноз: болезнь Шегрена у ребенка.....	83
Буркова К.Г., Коликова М.А. Нодулярный склероз при болезни Ходжкина IIIВ стадии с поражением лимфатических узлов и селезенки	85
Быков В.М. Клинический случай сочетания туберкулёза и ВИЧ-инфекции у ребенка.....	87
Варданян Я.Т. Генетический скрининг как основа профилактики первичных кардиомиопатий. Описание клинического случая семейной кардиомиопатии	89
Гапизова Х.А. Клинический случай ювенильной спондилоартропатии	92

Гуржеева М.О., Исаков И.Ж., Солева А.И. Мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с новой коронавирусной инфекцией	94
Дончик Е.И., Имшенецкая С.К. Опухоль Вильмса у девочки 4 лет, осложненная синдромом синусоидальной обструкции	96
Дунаева Е.И., Ненартович И.А., Голобородько Н.В. Синдром Маршалла (PFAPA) у близнецов	98
Дунаева Е.И., Голобородько Н.В., Нестерович Ю.В., Зарецкая Е.М., Завада А.Н. Мультифокальный ишемический инфаркт головного мозга у ребенка с V типом артериита Такаюсу	100
Дунаева Е.И., Ненартович И.А., Водянова О.В., Лазарчик И.В. Синдром SAPHO у подростка	102
Дунаева Е.И., Ненартович И.А., Дубоделова М.А., Лазарчик И.В., Гудыно В.С. Инфаркт головного мозга и лекарственный гепатит у ребенка с болезнью Мойя-Мойя	104
Дунаева Е.И., Галашевская А.А., Водянова О.В., Фурсевич И.А., Зайцев Д.В. Клинический случай поражения костей свода черепа в виде пончиков в сочетании с хрупкостью костей у ребенка	106
Дунаева Е.И., Ненартович И.А., Загорская Т.В., Дубовик О.М., Тихоновец М.Ю. Синдром Прадера-Вилли у ребенка 6 месяцев	108
Егорская А.Т. Гемолакия у девочки 13 лет: клинический случай	110
Зарыхта В.В. Острый илеофemorальный флеботромбоз как клиническая манифестация врожденной тромбофилии у подростка	112
Зорина М.А., Маслénкова Е.В. Клинический случай метастатической альвеолярной рабдомиосаркомы	114
Крюкова Л.В., Пылаева Е.Ю., Лицев А.А. Случай висцерального лейшманиоза у ребенка после посещения Крыма	116
Кучук В.А., Клечан С.И. Абсцесс корня аорты как проявление постсептического эндокардита у ребенка раннего возраста	118
Лаврова Д.А., Малюгина М.С., Матвеева Е.А. Клинический случай болезни Кавасаки с развитием гигантских аневризм коронарных артерий и иммунорезистентным течением	120
Лашук А.А. Клинический случай внезапной сердечной смерти у ребенка с синкопальными состояниями кардиогенного генеза	122
Лозицкая А.А. Случай пластического бронхита у мальчика 2 лет	124
Лукашева А.Д., Иванова А.В., Адалимова Н.С., Жулина Ю.С. Клинический случай фокальной структурной эпилепсии у ребенка, ассоциированной с фокальной кортикальной дисплазией в дополнительной моторной зоне (SMA)	126

Мамедова Т.М., Михайловская А.С., Крушинская Л.Б. Клинический случай неонатальной аллоиммунной тромбоцитопенической пурпуры	128
Меркушов А.Ю. Опыт последовательной трансплантации почки и гемопоэтических стволовых клеток у пациентки с первичным иммунодефицитом и терминальной почечной недостаточностью	130
Михайлова А.В., Едигарян А.И. Детский мультисистемный воспалительный синдром у детей и подростков, ассоциированный с новой коронавирусной инфекцией	132
Могутнова Н.Ф. Постковидный перикардальный выпот у ребенка	134
Мосесова Е.А., Арапова В.В., Федорова Е.И., Князева Н.А. Трудности диагностики системных заболеваний соединительной ткани	136
Мышкина Е.В., Герасимова Ю.А. Клиническое наблюдение пациента с комбинированным врожденным пороком сердца и врожденными дефектами системы гемостаза	138
Попова А.П. Сложный случай дифференциальной диагностики гипогликемии в практике врача-педиатра	140
Похвощева П.Ю., Башарина Т.С., Тихоновский П.А. Язвенный колит у ребенка с успешной трансплантацией печени	142
Романенко К.В., Зайцев Д.В., Плюто М.Н., Клечан С.И. Клинический случай острого сакроилеита у ребёнка с фульминантным акне	144
Россинский Д.А. Сочетание у ребёнка язвенного колита и гемофилии А	146
Рустомова П.С., Красозова О.С. Рецидивирующие ОКС у ребенка с гематогенной тромбофилией — мутациями генов ингибитора активатора плазминогена (SERPINE1) и метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR)	148
Серегина В.А., Шафалинова А.В. Полиморбидный пациент с отягощенным анамнезом — принудительная вегетарианская диета	150
Соболева А.А., Добронравова Е.Д. Маннозидоз-альфа, тип II	152
Тулупова С.А., Егорова А.И. Сепсис у ребёнка с наследственным дефицитом протеина С и носительством протромботических мутаций	154
Турчина А.Н. Редкий вариант лейкоза	156
Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В. Клинический случай синдрома Ретта	158
Чех С.М., Шакирова А.А. Клинический случай редкого синдрома Цельвегера	160

Яковлева А.В., Иванова А.В. Редкий клинический случай диагностики синдрома Галлова — Мовата у ребенка	162
Ямбулатова Е.М., Грипас Д.Ю. Трудности дифференциальной диагностики у недоношенных новорожденных с множественными пороками развития	164

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

Афанасьева М.А., Иванова Ю.А., Закирова И.И. Псориаз при артрите при отсутствии псориаза	166
Бекмурдова А.М., Куцева А.А., Баходурова Х.А., Лаврентьева Н.А., Громова М.А. Лихорадка неясного генеза и трудности дифференциальной диагностики системных заболеваний соединительной ткани	168
Беляков А.В., Черников А.О., Толмачева А.В. Инфекционный эндокардит (ИЭ), ассоциированный с имплантацией внутрисердечных устройств, или микробы как препятствие на пути кардиологии высоких достижений	170
Бланкова Т.И., Власова В.Е. Клинический случай частичной окклюзии вены сетчатки у пациента после перенесенной коронавирусной инфекции COVID-19	172
Бутурлин Н.А., Бутурлина А.О. Клиническое описание случая расстройства шизо-обсессивного спектра	173
Бычкова М.С. Рецидивирующие транзиторные ишемические атаки после перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19	176
Варданян Я.Т. Анализ клинического случая семейной формы гипертрофической кардиомиопатии	178
Гарбузова О.Е., Бажанова У.С., Аширова Г.И., Оганесян К.А. Прогностически неблагоприятное трио: острый лимфобластный лейкоз, SARS-CoV-2, <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	180
Григорян С.В., Султанова Р.Ш., Бадалян Д.В., Торокулова Б.Н. Коварная гиперурикемия: как не принять системную склеродермию за подагру?	182
Гурова И.Д. Клиническое наблюдение пациента с инфекционным эндокардитом (ИЭ) в период пандемии COVID 19: проблемы поздней диагностики и периоперационного ведения	184
Кашенцева Н.А., Афанасьева М.А., Исаева А.М., Пронина Н.Ю. Инфекционный эндокардит — трудный диагноз у пациентки, госпитализированной с подозрением на механическую желтуху	186

Маслѐнкова Е.В. Клинический случай гепарин-индуцированной тромбоцитопении на фоне течения COVID-19 у онкологической пациентки	188
Михайлова М.В. Красный плоский лишай, COVID-19 и депрессия: психосоматические взаимосвязи (клинический случай)	190
Морозова Е.И. Абдоминальный туберкулез под маской карциноматоза брюшины	192
Нгуен Л.Т., Ильина Т.С., Токмакова Е.С. Аортальный порок сердца и нарушение атриовентрикулярной проводимости у пациентки с синдромом Дауна 59 лет	194
Объедков Р.Н. Редкая причина гепатомегалии	196
Раужева В.П., Юняев А., Жолобова Н.А. Ангиосаркома передней створки митрального клапана	198
Романова М.И., Абрамченко А.В., Сергеичева Е.Г. Случай коморбидности при системной красной волчанке	199
Севостьянова С.С. Диагностический «путь»: от пневмонии до микроскопического полиангиита	201
Сковран П.Я. Пациент с Новой коронавирусной инфекцией COVID-19, состоявшимся пищеводным кровотечением, протезированным митральным клапаном и пароксизмальной формой фибрилляции предсердий: между кровотечением и тромбозом.	203
Тарантина А.Ю., Варакин Г.А., Саакян Ю.М. Неврологическая маска фитобезоара желудка	206
Твердохлеб Т.А., Налѐтова О.С., Белевцова Э.Л., Алесинский М.М. Вариант консервативного лечения при массивной тромбоэмболии легочной артерии	208
Толмачева А.В., Чернышова В.А. Многоликий генез задержки жидкости или как вывести отеки на «чистую воду»	210
Халенян М.Г., Абрамова А.А. Перипроцедурная остановка кровообращения — реперфузионная аритмия или проявление электрической нестабильности ишемизированного миокарда?	212
Хатаева Д.И. Угревая болезнь, ассоциированная с новой коронавирусной инфекцией COVID-19. Клинический случай	214
Черников А.О., Толмачева А.В., Шилова А.С. Сердечная недостаточность как «маска» множественной миеломы	217
Янина А.В. Клиническое наблюдение пациентки с семейной гиперхолестеринемией (гетерозиготная форма) и гиперлипотеин(а)емией	219

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

Развитие гепарин-индуцированной тромбоцитопении после местного применения гепариновой мази у пациентки с катетерным тромбозом поверхностных вен верхней конечности

Авторы:

Аленичев Александр Владимирович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Счастливцев Илья Вениаминович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Редким, но грозным осложнением назначения гепарина для лечения венозных тромбозов является развитие гепарин-индуцированной тромбоцитопении (ГИТ). Её частота колеблется в широких пределах и составляет от 0,1 до 7%, сопровождается летальностью до 23% в случае присоединения тромбоза.

Пациентка, 57 лет, госпитализирована с жалобами на кашель, повышение температуры тела, сердцебиение и одышку. Жалобы беспокоили в течение недели. Проведено обследование: при рентгенографии легких патологии не выявлено, при КТ легких выявлены фиброзные изменения, при КТ — ангиопульмонографии данных за ТЭЛА не выявлено. При УЗАС вен нижних конечностей данных за тромбоз глубоких и поверхностных вен не выявлено. В анализе крови: гемоглобин 146 г/л, тромбоциты 225х10⁹/л. Консультирована пульмонологом: ХОБЛ, эмфизематозный тип, легкое течение, обострение.

Через 10 дней от момента госпитализации отмечено появление болей, гиперемии кожи в области установленного кубитального катетера на левой верхней конечности. Периферический катетер удален. При УЗАС: в просвете медиальной подкожной вены гетерогенные

тромботические массы. Отмечается отек мягких тканей. Ситуация расценена как развитие катетерного тромбоза поверхностных вен левой верхней конечности. Пациентке назначено местное применение гепариновой мази, через трое суток отмечено купирование болей и гиперемии кожи. Через 18 дней от момента госпитализации отмечено появление отека правой кисти и предплечья. При УЗАС: окклюзивный тромбоз правой плечевой вены на всем протяжении. Пациентка переведена в отделение сосудистой хирургии, назначен эноксапарин 0,6х2 раза в день подкожно. Спустя 4 суток с момента назначения эноксапарина резкое ухудшение состояния пациентки: у пациентки развилась нижняя параплегия с нарушением функции тазовых органов. Пациентка в сознании, контактна, адекватна, движения в верхних конечностях не нарушены. Кожные покровы нижних конечностей розовые, теплые, болевая и тактильная чувствительность не определяется, артериальная пульсация на бедренных, подколенных артериях отчетливая. Консультирована неврологом: у пациентки нижняя параплегия. При МРТ поясничного отдела позвоночника выявлены дегенеративные изменения. При МРТ головного мозга диагностировано субарахноидальное кровоизлияние левой теменной области. В клиническом анализе крови: гемоглобин 132 г/л, тромбоциты 49х10⁹/л.

Учитывая снижение уровня тромбоцитов более чем в 2 раза после назначения НМГ, у пациентки заподозрено развитие ГИТ. Согласно шкале «4Т» у пациентки 8 баллов, что соответствует высокой вероятности ГИТ (АССР, 2012; ASH, 2018). Согласно рекомендациям ASH 2018 года, пациентке назначен ривароксабан 15 мг 2 раза в день. В отделении реанимации состояние прогрессивно ухудшалось: через 6 часов от момента развития нижней параплегии отмечено исчезновение пульса на бедренных и подколенных артериях. При КТ-ангиографии выявлен тромбоз интравентрикулярного отдела аорты и обеих общих подвздошных артерий. При КТ-ангиопульмонографии: массивная ТЭЛА. Отмечено нарастание неврологического дефицита, при КТ головного мозга диагностировано внутримозговое кровоизлияние с прорывом в желудочковую систему.

Заключение: применение гепариновой мази по поводу катетерного тромбоза поверхностных вен привело к развитию ГИТ с развитием

новых атипичных венозных и артериальных тромбозов и геморрагическим осложнениям: внутримозговому кровоизлиянию с прорывом в желудочковую систему.

Успешное хирургическое лечение двухсторонней цистаденомы яичников гигантских размеров у мультиморбидной пациентки

Авторы:

Баходурова Хушнуда Азизовна
Шайсултанова Юлия Булатовна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Хашукоева Асият Зульчиловна — д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Муцинозная цистаденома яичника — эпителиальная опухоль, занимающая второе место в структуре доброкачественных опухолей яичников; обычно представлена односторонним многокамерным образованием, больших размеров, могут встречаться и гигантские опухоли. Чаще выявляют у женщин в постменопаузальном периоде.

Пациентка Б., 86 лет, 28.11.2019 г. обратилась к гинекологу с жалобами на увеличение живота, одышку, недержание мочи, периодические тянущие боли внизу живота. Была осмотрена и 04.12.2019 г. госпитализирована в терапевтическое отделение РНЦГ для дообследования и коррекции терапии соматических заболеваний, где находилась до 09.12.2019 г.

Анамнез: менопауза в 50 лет, впервые опухоль правого яичника было диагностировано в 53 года, размерами до 3 см в диаметре, в динамике рост не отмечался и его расценили как ретенционное. Далее пациентка не посещала гинеколога, УЗИ органов малого таза (ОМТ) не выполнялось.

В октябре 2018 г. обратилась к гинекологу повторно, выполнено УЗИ ОМТ, выявлена опухоль яичника до 20 см в диаметре, ей было

отказано в операции из-за выраженной коморбидной патологии и высочайшего риска осложнений. Было рекомендовано динамическое наблюдение, контроль онкомаркеров: СА-125, РЭА, СА-19-9. Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь III стадии, риск 4. ХБП С3а. ХСН с сохраненной фракцией выброса 2а ФК II. Дислипидемия. Сахарный диабет 2 типа. Варикозная болезнь вен нижних конечностей. Острый варикотромбофлебит (от сентября 2019 г.). Дивертикулез толстой кишки. Полиостеоартроз. Остеопороз смешанного генеза. Смешанная форма недержания мочи. Начальная катаракта правого глаза и осложненная катаракта левого глаза.

Физикальный осмотр: Рост — 148 см, вес — 59 кг. Живот увеличен, плотный, безболезненный. В области придатков матки пальпируются образования больших размеров.

По данным КТ ОМТ от 06.12.2019 г. в проекции яичников: справа выявлено жидкостное многокамерное образование размерами 26x18x14 см, контуры четкие, ровные, слева — жидкостное образование размерами 3,7x3,8x3,7 см и солидное образование размерами 4x2,5x5 см на уровне сигмовидной кишки.

Заключение КТ ОМТ: Цистаденома яичников. Дивертикулез сигмовидной кишки.

Врачебным консилиумом было решено провести оперативное лечение в 2 этапа: 1 этап — Операция Троянова-Тренделенбурга с двух сторон из-за высокого риска развития ТЭЛА; 2 этап — Нижнесрединная лапаротомия. Пангистерэктомия. Резекция большого сальника.

В ходе второй операции, от 10.12.2019 г. обнаружена многокамерная опухоль размерами 30x30x25 см с гладким покровом, исходящая из правых придатков матки, спаянная с брыжейкой слепой и сигмовидной кишок на протяжении 7 см. Произведена эвакуация муцинозного содержимого из одной камеры и серозного — из других, общий объём которых составил 2 л. Тело матки смещено влево, не увеличено; серозный покров гладкий, блестящий. Левый яичник увеличен до 4x4x4 см за счёт многокамерного образования неправильной округлой формы, с гладким покровом, серозным содержимым. Общая кровопотеря — 200 мл. Послеоперационный период — без осложнений, швы сняты на 10-й день после операции, заживление первичным натяжением.

Пациентка продолжает наблюдаться в женской консультации, общее состояние удовлетворительное, последний визит — в феврале 2021 г.

Заключение: Необоснованно отказывать пациентам старших возрастных групп в адекватной медицинской помощи, проводить щадящую консервативную терапию, не отвечающую современным принципам онкопрофилактики

МЭН-1 — трудности ведения и urgentное осложнение

Авторы:

Денисов Фёдор Геннадьевич

Богачева Вера Михайловна

Невров Андрей Сергеевич

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Юсуфов Магомед Пайзулаевич

Махуова Гульмира Балтабековна- к.м.н., доцент

ГКБ им. В.М. Буянова

Множественная эндокринная неоплазия 1 типа (МЭН-1 или синдром Вермера) — орфанное наследственное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся новообразованиями поджелудочной, щитовидной, околощитовидных желез (ОЩЖ), гипофиза и других органов, которые имеют тенденцию к рецидиву и часто проявляются различной клинической картиной. Лечение МЭН-1 — это сложная задача, требующая многопрофильного подхода.

Женщина 51 года поступила экстренно в ГКБ им. В.М. Буянова в тяжелом состоянии с клиникой острого живота. По данным компьютерной томографии — пневмоперитонеум. На эзофагогастроудоденоскопии выявлены множественные перфорации желудка, двенадцатиперстной кишки и тонкой кишки, что подтвердилось интраоперационно. Было проведено ушивание перфоративных язв,

послеоперационный период — без особенностей. Из анамнеза известно, что 10 лет назад пациентке поставлен диагноз МЭН-1; последовательно были выполнены гемитиреоидэктомия справа и слева, корпокаудальная резекция поджелудочной железы по поводу выявленных новообразований. Также известно, что семейный анамнез отягощен по материнской линии. На момент текущей госпитализации были выявлены функционально активные аденомы левой ОЩЖ. Картина первичного гиперпаратиреоза (ПГПТ) послужила объяснением наличия множественных язв желудочно-кишечного тракта. Основным звеном патогенеза данного состояния является повышение содержания ионов кальция в крови, что, в конечном итоге, приводит к повышению продукции соляной кислоты. Также обнаружены микроаденомы гипофиза и правого надпочечника, которые были клинически неактивны. В течение нескольких месяцев пациентка наблюдалась по поводу патологии ОЩЖ в специализированном эндокринологическом центре с отказом от хирургического вмешательства по причине высокого риска поражения гортанного нерва из-за ранее проведенной двукратной гемитиреоидэктомии. В связи с прогрессированием заболевания была повторно госпитализирована в ГКБ им. В.М. Буянова с жалобами на боли в костях, суставах, слабость, потерю веса, периодические боли в эпигастриальной области. Исходя из объективного состояния пациентки и наличия гормонально активной опухоли ОЩЖ, было принято решение об удалении левой нижней ОЩЖ. Учитывая данные анамнеза, основную сложность составлял массивный спаечный процесс в области планируемого вмешательства. Несмотря на технические трудности, операция прошла успешно. Послеоперационный период — без осложнений.

Множественные перфорации язв ЖКТ являются urgentным осложнением ПГПТ. Частота развития этого осложнения у пациентов с изолированным пгпт составляет приблизительно 18% в РФ, однако для пациентов с МЭН1 такой статистики не существует. Возможность рецидива данного состояния и ухудшение состояния пациентки оправдывают хирургический риск повреждения возвратного гортанного нерва и других жизненно важных структур ввиду массивного спаечного процесса. Таким образом, сложность ведения пациентки

и вариабельность клинических проявлений данной редкой патологии требует комплексной диагностики и мультидисциплинарного подхода.

Клиническое наблюдение пациента с эксфолиативным эзофагитом

Авторы:

Долгих Вероника Борисова

Мельникова Анна Сергеевна

Худицкий Николай Романович

Носкова Екатерина Максимовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Козырь Любовь Васильевна

ГКБ им. С.П. Боткина

Научные руководители:

Лактюнькина Евгения Николаевна

РМАНПО

Клиническая больница в Отрадном № 1

Эксфолиативный эзофагит (ЭЭ) — редко встречающееся заболевание пищевода, сопровождающееся отслоением слизистой оболочки в виде белесоватых пластов, напоминающих ленты. По данным литературы, ЭЭ встречается редко, с частотой 0,03 %. ЭЭ может быть идиопатическим, лекарственным, а также встречаться при аутоиммунных заболеваниях. Описывают случаи возникновения ЭЭ при длительном приеме прямых оральных антикоагулянтов, чаще всего дабигатрана, реже — ривароксабана, апиксабана, эдоксабана, непрямых антикоагулянтов — варфарина, а также противоопухолевых препаратов — сунитиниб. Заболевание может проявляться дисфагией, тошнотой, рвотой, болью в эпигастрии, но в большинстве случаев протекает бессимптомно. Наиболее информативным методом инструментальной диагностики ЭЭ является эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС). Пациентка Ф. 84 лет, поступила в приемное

отделение с жалобами на нарушение глотания как твердой пищи, так и жидкостей. Анамнестически: длительно принимает ривароксабан 20 мг в сутки по поводу пароксизмальной формы фибрилляции предсердий. По данным лабораторных исследований: СРБ — 98,2 мг/л, Лейкоциты — $16.93 \times 10^9/\text{л}$, Нейтрофилы — $14.3 \times 10^9/\text{л}$. Пациентке выполнена диагностическая ЭГДС. При осмотре слизистая пищевода тусклая, белесая, на поверхности легко снимающиеся желтые фибриновые пленки и отслаивающиеся пласты поверхностного эпителия в виде белых продольных полос на всем протяжении пищевода. Под пластами отслаивающегося эпителия слизистая обычной окраски с незначительным расширением интраэпителиальных капилляров. По данным цитологического исследования: в доставленном материале клетки плоского эпителия в умеренном количестве, расположены отдельно и группами, с реактивными и дистрофическими изменениями, лейкоциты в умеренном количестве, флора — смешанная. Обнаружены элементы, морфологически сходные с дрожжеподобным грибом *p.Candida* (споры, мицелий). Эндоскопическая картина и результаты цитологии подтвердили диагноз эксфолиативного эзофагита с кандидозным поражением пищевода. Проведена замена ривароксабана 20 мг на подкожные инъекции эноксапарина Na 8000 МЕ, а также были назначены омепразол 40 мг и флуконазол 150 мг. Через 3 дня отмечена положительная динамика: пациентка начала питаться жидкой пищей, через 2 недели симптомы дисфагии купировались, по лабораторным данным отмечалось снижение уровня лейкоцитов, нейтрофилов и СРБ. Выполнена контрольная ЭГДС: слизистая пищевода блестящая, гладкая, светло-розового цвета, сосудистый рисунок четко прослеживается, IPCL II тип, стенка пищевода эластична, подвижная, перистальтика прослеживается. Признаков эзофагита нет. На следующий день пациентка была выписана с рекомендациями продолжить лечение в амбулаторных условиях.

Актуальность проблемы диагностики ЭЭ у пациентов, длительно принимающих препаратов группы оральных антикоагулянтов, растет, в связи с ежегодным ростом выявления патологий, требующих назначения данных препаратов. ЭЭ имеет специфическую эндоскопическую картину, поэтому ЭГДС является «золотым стандартом» диагностики данной патологии.

Клинический случай субдуральной спинальной гематомы, развившейся на фоне антикоагулянтной терапии тромбоза глубоких вен голени при травме нижней конечности

Авторы:

Кочнов Александр Евгеньевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ершов Дмитрий Сергеевич — к.м.н., доцент

ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова

Тромбозы глубоких вен являются осложнением травмы нижней конечности, нередко встречающимся в клинической практике врача травматолога. Применение малоэффективных препаратов, недостаточный анализ клинической картины и ошибочный выбор диагностических методов могут привести к нежелательным результатам. Представленный клинический случай — пример негативных последствий антикоагулянтной терапии призванный подчеркнуть важность продуманного подхода к ликвидации тромбозомболических осложнений в травматологии.

21.12.17 Пациентка В. бригадой СМП доставлена в приёмное отделение ГКБ № 1 с жалобами на боли в области левого голеностопного сустава в результате падения. После осмотра, выполнения рентгенографии и МСКТ левого голеностопного сустава поставлен диагноз «Закрытый перелом дистального метаэпифиза и наружной лодыжки левой голени со смещением отломков». После наложения системы скелетного вытяжения за левую пяточную кость госпитализирована в 26 травматологическое отделение, где получала профилактику тромбозомболических осложнений. 25.12.17 накануне операции проведено УЗАС нижних конечностей, обнаружившее неокклюзивный тромбоз суральной вены травмированной конечности до уровня верхней трети. После консультации сосудистого хирурга назначена антикоагулянтная терапия НФГ. 28.12.17 выполнено

УЗАС нижних конечностей, которое выявило отрицательную динамику тромбоза — задние большеберцовые вены тромбированы до верхней трети окклюзивно, суральные вены — до верхней трети неокклюзивно. По результатам повторной консультации сосудистым хирургом произведена смена антикоагулянтной терапии на НМГ (Клексан). 02.01.18 УЗАС выявило положительную динамику тромбоза. 06.01.18 выполнено оперативное лечение: Остеосинтез наружной лодыжки левой голени 1/3 трубчатой пластиной, остеосинтез дистального метаэпифиза левой большеберцовой кости винтами. 10.01.18 пациентка предъявляла жалобы на снижение чувствительности и онемение в ягодичной области, по задней поверхности бедер, неконтролируемое самостоятельное мочеиспускание. Консультирована неврологом, нейрохирургом. 10.01.18 выполнена МСКТ поясничного отдела позвоночника, которая не обнаружила причины жалоб пациентки. 11.01.18 выполнена МРТ поясничного отдела позвоночника, выявившая признаки эпидуральной гематомы спинного мозга на уровне L1-L3 позвонков стенозирующей позвоночный канал и компрессирующей элементы конского хвоста на уровне тела L2 позвонка. 11.01.17 выполнена декомпрессивная ламинэктомия L2 позвонка, удаление субдуральной гематомы. 19.01.18 выполнена повторная МРТ поясничной области, выявившее уменьшение размеров геморрагического скопления по задней стенке дурального мешка на уровне L1- L2 позвонков, увеличение объема геморрагического содержимого в передних и задних отделах дурального мешка на уровне Th12-L1 и L2-L5 позвонков. За время госпитализации отмечена положительная динамика — ягодичные сокращает мышцы самостоятельно, восстановлена чувствительность в области бёдер. Мочеиспускание самостоятельное, контролируемое. Выписана 07.02.18 в удовлетворительном состоянии с гипостезией по L5-S1.

Таким образом, этот клинический случай демонстрирует важность подбора метода исследования, основываясь на клинической картине пациента. Также этот случай призван показать возможные осложнения применения нефракционированного гепарина в качестве антикоагулянтной терапии тромбоза вен нижней конечности.

Сложности ведения пациентки с аутоиммунным панкреатитом 1 типа

Авторы:

Невров Андрей Сергеевич

Денисов Фёдор Геннадьевич

Богачева Вера Михайловна

Лукашик Екатерина Вячеславовна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Юсуфов Магомед Пайзулаевич

Махуова Гульмира Балтабековна — к.м.н, доцент

ГКБ им. В.М. Буянова

Аутоиммунный панкреатит (АИП) — это редкая разновидность хронического панкреатита, с предположительной распространенностью 0,71/100 000 в РФ и с тенденцией к росту. Считается, что одна из форм АИП (лимфоплазмоцитарный склерозирующий панкреатит) является проявлением системного аутоиммунного заболевания — IgG4-ассоциированной болезни. Она характеризуется системным течением с панкреатическими и внепанкреатическими проявлениями, например склерозирующим холангитом. Ключевые звенья патогенеза — лимфоплазмоцитарная инфильтрация и фиброз паренхимы поджелудочной железы (ПЖ). Данные изменения могут быть как фокальными, так и диффузными, что затрудняет инструментальную диагностику и дает повод заподозрить наличие новообразования.

Пациентка Т. 63 г. поступила 27.08.2018 в ГКБ им. В.М. Буянова по поводу новообразования тела и хвоста ПЖ, выявленного во время лечения в отделении эндокринологии. В анамнезе: инсулиннезависимый сахарный диабет с множественными осложнениями; желчекаменная болезнь; хронический панкреатит; хронический пиелонефрит.

По данным УЗИ — объемное образование хвоста ПЖ, конкременты желчного пузыря; эндоУЗИ — картина опухоли тела-хвоста поджелудочной железы без распространения на окружающие органы,

окутывающая селезеночные сосуды, с обструкцией вирсунгова протока. Региональная лимфаденопатия.

В плановом порядке пациентке выполнена корпорокаудальная резекция ПЖ со спленэктомией. Микроскопическое исследование резекционного материала — гистоморфология лимфоцитарного склерозирующего панкреатита (предположительно аутоиммунной этиологии), опухолевого роста не выявлено. После успешно проведенного лечения пациентка выписана с диагнозом псевдотуморозный панкреатит.

11.03.2019 госпитализирована с жалобами на желтушность кожного покрова. Биохимический анализ крови показал увеличение печеночных ферментов (АЛТ-217 МЕ/л; АСТ-200 МЕ/л; щелочная фосфатаза-1255 МЕ/л), общий билирубин-140 мкмоль/л, прямой билирубин -112 мкмоль/л, альфа-амилаза в пределах нормальных значений.

ЭРХПГ — стеноз дистального отдела холедоха, эндоУЗИ — гипоехогенное образование головки ПЖ овальной формы 30x22 мм с нечетким контуром. Принято решение о дренировании желчных протоков при помощи комбинированной ЭПСТ и билиарного стентирования. Биопсия ампулярного отдела холедоха показала лимфоидную инфильтрацию ткани. По совокупности клинических данных была направлена для сдачи анализа крови на определение IgG4 и иммуногистохимическое исследование микропрепаратов по месту жительства. Амбулаторно проводилась терапия преднизолоном — без эффекта. 18.06.2019 — рестентирование среднего сегмента общего желчного протока в связи с рецидивом желтухи. Учитывая отсутствие эффекта от проведенного медикаментозного лечения, тяжесть состояния, наличие рецидива, лабораторно-инструментальные показатели в плановом порядке выполнена гастропанкреатодуоденальная резекция с наложением гепатикоеюно- и гастроеюноанастомоза.

Таким образом, лабораторно-инструментальные методы диагностики не всегда позволяют дифференцировать АИП и злокачественное новообразование ПЖ. Существуют исследования, подтверждающие повышение риска возникновения таких новообразований, ассоциированных с АИП, что является еще одним аргументом в пользу радикального вмешательства. Также, в аналогичных рефрактерных к консервативной терапии случаях следует рассматривать возможность хирургического подхода.

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

Клинический пример синдрома OHVIRA у девочки трех месяцев

Авторы:

Гладков Алексей Дмитриевич

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

Научные руководители:

Айрян Эдуард Каренович — к.м.н., доцент

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

Синдром OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis) — сочетанный порок развития мочеполовой системы, характеризующийся различными комбинациями удвоения матки и влагалища с формированием замкнутой полости вагины, ипсилатеральной атрофией или дисплазией почки и эктопией мочеоточника.

Девочка 3-х месяцев поступила в ДКГБ № 9 им. Г.Н. Сперанского с диагнозом — эктопия правой почки в малый таз, мегауретер справа.

Мать является носительницей ВИЧ и вируса гепатита С. Ребенок от 6 беременности и четвертых родов на 34 неделе гестации путем кесарева сечения, пациентка была первой из двойни (второй ребенок родился без аномалий). При рождении вес ребенка был равен 2440г, рост — 43см, по шкале Апгар 8/8 баллов. На первом месяце жизни пациентке было проведено УЗИ почек после атаки острого пиелонефрита, обнаружено объемное образование в малом тазу, которое было расценено как эктопированная почка.

При поступлении было проведено УЗИ почек и мочевого пузыря: правая почка в типичном месте не визуализирована, слева почка нормальных размеров, собирательная система не расширена, справа в малом тазу за мочевым пузырем было обнаружено гипохогенное образование овальной формы размером 58,9*26,4*34,5 мм.

При проведении компьютерной томографии с контрастным усилением обнаружено кистозное образование размером 60*27*35 мм, похожее на однокамерную кистозную тератому Дугласова пространства или на огромный гидрокольпос. Также обнаружены два гиперэхогенных образования размером 3 и 5 мм, в малом тазу визуализирована гипопластичная правая почка со сниженной функцией. Функция левой почки сохранная. Уровень АФП в пределах нормы.

Цистоуретроскопия: уретра смещена влево, шейка мочевого пузыря полностью сдавлена, треугольник Льюто и мочеоточниковая складка не дифференцируются, задняя стенка мочевого пузыря пролабирует в просвет, устье левого мочеоточника смещено к центру, устье правого мочеоточника в мочевом пузыре не визуализировано.

Кольпоскопия: слепо заканчивающееся влагалище на расстоянии 2 см от девственной плевы.

Принято решение о оперативном лечении: интраоперационно подтверждена эктопия правой почки в малый таз и обнаружена эктопия устья правого мочеоточника в слепо заканчивающийся сегмент удвоенного влагалища. Выполнена нефруретерэктомия. Под визуальным контролем со стороны промежности был вскрыт урокольпос, выделилась прозрачная желтая жидкость с примесью хлопьев и конкрементов. Затем была выполнена перфорация перегородки между 2 влагалищами и установлен стент диаметром 12 Fr, который зафиксировали узловым швом к половой губе слева. Операция была завершена ушиванием раны.

Через 15 дней стент был удален.

Спустя два месяца после операции была проведена контрольная кольпоскопия — влагалище свободно проходимо и не имеет признаков стеноза.

Операция была завершена ушиванием раны.

Через 15 дней стент был удален.

Спустя два месяца после операции была проведена контрольная кольпоскопия — влагалище свободно проходимо и не имеет признаков стеноза.

Клинический случай ведения уринопиогематокольпоса у пациентки с дигенезией гонад

Авторы:

Голубкова Варвара Михайловна

Овакимян Цогик Рачьяевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Караченцова Ирина Васильевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Нарушения полового развития встречаются в популяции с частотой 1 на 4500 живорожденных детей. Лишь 20% пациентов имеют конкретный генетический дефект, остальные — нормальный хромосомный набор и признаки вирилизации (ВГКН).

Пациентка К., 13 лет, доставлена в отделение неотложной помощи ДГКБ по месту жительства с жалобами на боли в нижних отделах живота, возникшими накануне вечером, лихорадку до 38 С. Из анамнеза: врожденная дисгенезия гонад, кариотип 46XY, ребенок зарегистрирован в женском паспортном поле. В возрасте 1 г. 4м. проведен 1 этап феминизирующей пластики, двухсторонняя гонадэктомия в РДКБ. Дальнейшее наблюдение эндокринологом — по м/ж. В возрасте 10 лет начата гормональная заместительная терапия.

В приёмном отделении произведено УЗИ ОМТ: полость матки расширена до 6,5 см, позади мочевого пузыря определяется образование 110х67х77мм, с мелкодисперсной двухфракционной взвесью, V=307 мл. Заключение: ЭХО-картина соответствует гематокольпосу.

Пациентка госпитализирована в отделение хирургии. Проведена поисковая пункция гематокольпоса, содержимого не получено. Принято решение вести пациентку консервативно, назначена антибактериальная терапия, спазмолитики, НПВС, симптоматическое лечение.

Произведено УЗИ ОМТ в динамике: полость матки и шейка расширены до 85х82х123мм. Предполагаемый V содержимого=418 мл.

По настоянию родителей ребенок выписан из стационара для продолжения лечения в РДКБ. Результаты лабораторного обследования на момент выписки: лейкоцитоз 23,5х10⁹/л, СРБ 128 мг/мл.

Ребенок экстренно госпитализирован в РДКБ в отделение детской гинекологии, состояние по заболеванию тяжелое. При гинекологическом осмотре — урогенитальный синус 3 степени. На высоте пальца пальпируется образование до 10 см в диаметре, тугоэластической консистенции, болезненное, напряженное (уринопиогематокольпос). В приемном отделении ОАК (cito): лейкоцитоз 23,69х10⁹/л, нейтрофилез 86,6%, СРБ 257 мг/мл. Проведена уретроцистоскопия, дренирование влагиалища. В просвете мочевого пузыря моча с мутной примесью. Устье влагиалища бужировано, установлен катетер Нелатона, выделилось зловонное содержимое с примесью старой крови. В связи с тяжестью состояния по основному заболеванию, клинико-лабораторными данными, субфебрильной температурой ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии для проведения инфузионной и антибактериальной терапии. В течение первых суток по дренажу выделилось до 500 мл зловонного геморрагического отделяемого, за последующие дни пребывания в ОРИТе — 1100 мл. На 4 послеоперационные сутки переведена в хирургическое гинекологическое отделение РДКБ для продолжения лечения.

Данным клиническим случаем мы хотим продемонстрировать сложность ведения пациентов с пороками развития женских половых органов, необходимость комплексного ведения таких пациентов урологами, детскими гинекологами, эндокринологами, а также необходимость регулярного контроля данных пациентов во избежание формирования вышеупомянутых осложнений.

Клинический случай пациентки с сочетанием лейомиом пищевода и прямой кишки

Авторы:

Зайцева Ника Владимировна

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

Дудинова Анна Сергеевна

Буковшина Анастасия Сергеевна

Князева Наталья Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Чундокова Мадина Арсеновна — д.н.м., профессор

ДГКБ имени Н.Ф. Филатова

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Лейомиома — это доброкачественная опухоль, возникающая вследствие разрастания участков эмбриональной мышечной ткани. Наиболее частой (60%) локализацией лейомиом является нижняя треть пищевода. Диагностика затруднена в связи с ее медленным ростом. Симптоматический комплекс заболевания долгое время совпадает с таковым при функциональных нарушениях желудочно-кишечного тракта.

Девочка, 16 лет. Из анамнеза известно, что с раннего детства беспокоят периодические запоры. В возрасте 8 лет находилась на стационарном лечении по поводу копростаз, установлен диагноз хронический декомпенсированный запор, каловый завал, долихосигма, вторичный мегаректум, наружный геморрой, трещины заднего прохода, эрозивный рефлюкс-эзофагит. Назначена диета и консервативная терапия. В возрасте 16 лет госпитализирована в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в связи с возникновением резких болей в анальной области, длительных запоров по 7-10 дней. При осмотре определяется плотный валик в области заднепроходного отверстия, геморроидальные вены не расширены. При ректальном исследовании пальпируется инфильтрат по всей окружности анального канала на глубину 5-7 см. УЗИ промежности и МРТ органов малого

таза: утолщены стенки дистального отдела прямой кишки до 19 мм, на участке размерами 71x43 мм, кровоток в них определяется, с наличием в тканях частых, мелких мышечных сокращений, выше прямая кишка диаметром до 54 мм с плотным содержимым. Консервативное лечение по очищению толстой кишки было неэффективно. Наложена двустольная колостома, взята биопсия стенки прямой кишки, морфологическое заключение — тубулярная аденома прямой кишки.

В дальнейшем мама сообщила о наличии частой рвоты и дисфагии в течение последнего года у ребенка. Проведено обследование: ФЭГДС, рентгеноконтрастное исследование пищевода и желудка, МСКТ органов грудной клетки. Выявлены признаки объемного образования пищевода 94x145мм, желудок расположен выше уровня диафрагмы. Было принято решение о необходимости выполнения первым этапом экстирпации пищевода, удаление опухоли прямой кишки отложить. Интраоперационно определяется грыжа пищеводного отверстия диафрагмы до 8 см, опухоль пищевода и кардии (15x15 см). Выполнена экстирпация пищевода с его последующей пластикой желудком. Также была произведена ревизия толстой кишки, полнослойная биопсия прямой кишки, реконструкция стомы.

Проведено морфологическое и иммуногистохимическое исследование пищевода и биопсии прямой кишки, по результатам, которого установлен диагноз: лейомиома с низкой пролиферативной активностью.

Неоднократные госпитализации от момента оперативного вмешательства до 18-летия для контроля и динамики состояния. Принято решение отложить экстирпацию прямой кишки, в связи с травматизмом перенесенной операции и необходимостью увеличения восстановительного периода. Пациентка переведена во взрослую сеть. В возрасте 19 лет ей произведена экстирпация прямой кишки. В настоящий момент она является носителем постоянной колостомы, состояние удовлетворительное, особых жалоб не предъявляет, социально адаптирована.

У данного ребенка отмечено редкое сочетание лейомиом пищевода и прямой кишки. Длительный и медленный рост лейомиом,

сопровождающийся неспецифическими симптомами, трудности интерпретации результатов исследований, редкая встречаемость в детском возрасте — сочетание всех этих факторов и стало причиной поздней диагностики, что в последствии привело к инвалидизации пациентки.

Клинический пример диагностики и лечения пациента со смешанной дисгенезией гонад

Авторы:

Зайцева Ника Владимировна

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

Научные руководители:

Айрян Эдуард Каренович — к.м.н., доцент

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

Нарушения формирования пола (НФП) — состояние, связанное с клинко-биохимическими проявлениями несоответствия между генетическим, гонадным и фенотипическим полом ребенка. Главный признак НФП — аномальное строение наружных половых органов у новорожденных.

Мальчик, 2,5 года. При рождении было отмечено неправильное строение наружных половых органов (расщепленная мошонка, двусторонний крипторхизм, микропенис), пол в родильном зале не установлен. Консультирован урологом, после чего на основании фенотипического строения гениталий выставлен мужской паспортный пол. Проведено УЗИ: левое яичко не обнаружено, правое в паховом канале. Кариотипирование — 46 XY. Рекомендовано отсроченное хирургическое лечение. В возрасте 1,5 лет родители стали отмечать увеличение и напряжение правой половины мошонки, по поводу чего обратились в стационар, где выставлен диагноз: водянка, пахово-мошоночная грыжа справа. Проведено УЗИ: правое

яичко (18x11 мм) в паховом канале, левое не визуализировано. За мочевым пузырем определяется округлое образование, по форме похожее на матку (6,0x7,0x11,0 мм). Шейка матки на момент осмотра не визуализируется, предположительно имеются дериваты Мюллеровых протоков. Осмотрен эндокринологом, анализ крови на 17-ОН прогестерон — в пределах нормы. Определение тестостерона при стимуляции ХГЧ — 11,2 нмоль/л. Направлен в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского для обследования и лечения. При первичном осмотре отмечено двойственное строение наружных половых органов. Мошонка частично расщеплена, правая половина мошонки увеличена за счет водянки, грыжи. Правое яичко достоверно не определяется. Левое яичко в мошонке отсутствует. Половой член 3 см, скрыт кожей лобковой области и мошонки, вирилизация соответствует III стадии по Прадер. По данным уретероцистографии на фоне четких, ровных контуров мочевого пузыря определяется контрастирование дополнительной полости (2,0x0,5 см). Выполнена цистоуретросинусоскопия: в зоне долженствующего семенного бугорка вход во влагалищный отросток уrogenитального синуса (длинной 3 см), на верхушке шейки вход в дериваты Мюллеровых протоков. В результате диагностической лапароскопии обнаружено, что внутреннее паховое кольцо слева закрыто, элементы семенного канатика не прослеживаются. По средней линии визуализирована гипоплазированная матка (2 см.) с маточной трубой слева, которая заканчивается дисгенетичной гонадой (1,5 см.), макроскопически напоминающая яичник. Справа паховый канал открыт, семенной канатик и сосуды проходят в паховый канал, в проксимальной части семявыносящий проток открывается в проксимальный отдел уrogenитального синуса. Выполнено лапароскопическое удаление дериватов Мюллеровых протоков, последним этапом произведена орхепексия справа. Гистологическая картина препаратов соответствует стрек гонаде, гипоплазированной матке. Повторная госпитализация спустя пол года по поводу члено-мошоночной формы гипоспадии. Выполнена двухэтапная фалоуретропластика. Послеоперационный период без осложнений. Состояние с положительной динамикой, пациент выписан домой.

Общая настороженность и осведомленность в вопросе пациентов с НФП среди акушеров-гинекологов и неонатологов — ключ к своевременному обнаружению данной патологии и правильной установке паспортного пола.

Клинический случай компартмент синдрома после остеосинтеза большеберцовой кости заблокированным стержнем

Авторы:

Кавковская Яна Игоревна

Долидзе Марина Валериановна

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

Научные руководители:

Айрян Эдуард Каренович — К.м.н, Доцент

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

Компартмент синдром — состояние, характеризующееся повышением подфасциального давления в одном или нескольких четко определенных костно-фасциальных пространствах, приводящее к нарушению микроциркуляторного русла. В результате тканевой ишемии происходит усиление отека и замыкается порочный круг состояния, способствующего развитию вторичных микроциркуляторных инфарктов, а также некроза нервов и мышц.

16.10.2021 года мальчик 16 лет был сбит мотоциклистом, доставлен в Люберецкую больницу с диагнозом: Многооскольчатый закрытый перелом правой большеберцовой кости в нижней трети со смещением. Закрытая черепно-мозговая травма. Сотрясение головного мозга.

В больнице наложена гипсовая лонгета на правую нижнюю конечность. Ребенок не был госпитализирован.

17.10.2021 состояние ребенка ухудшилось, появились рвота, тошнота, вялость, заторможенность речи и действий.

17.10.2021 госпитализирован в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского.

21.10.2021 был проведен остеосинтез правой большеберцовой кости заблокированным стержнем.

Через пяточную кость проведена спица Киршнера, смонтировано скелетное вытяжение на педической стопе. В проекции проксимального метафиза правой большеберцовой кости по передне — внутренней поверхности проведен разрез кожи до 5 см. Тупо и остро обнажена поверхность кости, шилом и стилетом выполнено отверстие в кортикальном слое диаметром 11 мм, канал в кортикальном слое сформирован в косо-нисходящем направлении в проксимальный отломок введен стержень (Канмет диаметром 8 мм., длина 300 мм. Без колпачка). Под контролем рентгеноскопии с помощью рентген-прицела выполнено дистальное фиксирование 2-двумя винтами в перпендикулярных плоскостях, раны ушиты наглухо. Демонтировано скелетное натяжение.

В раннем послеоперационном периоде у ребенка ярко выражен болевой синдром в области передней поверхности правой голени, не купируется наркотическими анальгетиками, производными фенилпиперидина. Гиперестезия правой нижней конечности, выпадений чувствительности и двигательной активности не выявлено.

Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей на момент исследования убедительных эхографических признаков венозного и артериального тромбоза правой нижней конечности не выявлено. Отмечается выраженная инфильтрация подкожно-жировой клетчатки и мышц голени правой нижней конечности.

Ранний послеоперационный период осложнился острым миофасциальным компартмент синдромом после остеосинтеза правой большеберцовой кости заблокированным стержнем.

22.10.2021 При выполнении фасциотомии мышц передней группы правой голени были отмечены кожные диастазы до трех см.

26.10.2021 выполнена дерматомная аутодермопластика гранулирующих ран с использованием свободного расщепленного трансплантата, взятого с правой голени.

Сразу же после выполнения фасциотомии мышц передней группы правой голени выраженный болевой синдром был купирован.

08.11.2021 Кожный покров восстановлен полностью. Пациент вертикализирован на костылях без опоры на правую ногу.

Сравнение результатов оперативного лечения пациентов с мононейропатией лучевого нерва ятрогенного генеза в зависимости от срока установки диагноза

Авторы:

Князева Наталия Александровна

Абдурахманов Тимур Энверович

Мосесова Евгения Александровна

Коновалова Анастасия Максимовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Зайцева Ника Владимировна

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Научные руководители:

Смирнов Александр Андреевич

ДГКБ имени Н.Ф. Филатова

Лучевая нейропатия — третья по распространённости мононейропатия нервов верхней конечности у детей и подростков (после срединной и локтевой), составляющая 8% от всех мононейропатий у пациентов в возрасте до 18 лет. Наиболее часто эта патология ассоциирована с травматической этиологией. По литературным данным, особенно повреждений периферических нервов является высокая частота неудовлетворительных результатов лечения, приводящих к потере функции соответствующей конечности, снижению качества жизни и инвалидизации, поэтому ранняя диагностика остаётся ключевым аспектом благоприятного исхода для данного заболевания.

Пациентка М., 5 лет, обратилась в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова с жалобами на отсутствие разгибания пальцев левой кисти. Из анамнеза: месяц назад проводилось оперативное лечение закрытого перелома костей левого предплечья в нижней трети со смещением отломков, интрамедуллярный остеосинтез спицами из верхнего заднего доступа. При физикальном осмотре выявлено отсутствие разгибания пальцев левой кисти, значительное снижение разгибания левой кисти. На ультрасонографии: задний межкостный нерв прижат металлофиксатором. Было выполнено срочное оперативное вмешательство — удаление фиксатора с целью декомпрессии нерва. Функциональные результаты спустя месяц после проведённого лечения — полное восстановление разгибания левой кисти и II-V пальцев, частичное восстановление разгибания и отведения I пальца.

Пациент Н., 15 лет, обратился в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова с аналогичными жалобами и анамнезом, но, в отличие от первого случая, срок повреждения составлял 5 лет. На ультрасонографии: полное повреждение заднего межкостного нерва. В связи с тем, что мышцы разгибатели пальцев длительное время оставались денервированными, без поддерживающей изотонической электро-стимуляции и в следствие этого подверглись необратимой атрофии, вмешательство на нерве даже не рассматривалось. Была проведена сухожильно-мышечная транспозиция с переключением лучевого сгибателя кисти на сухожилия общего разгибателя II-V пальцев кисти и сухожилия длинной ладонной мышцы на сухожилие длинного разгибателя I пальца. Результаты оперативного лечения спустя 3 месяца — полное восстановление разгибания I-V пальцев левой кисти.

Таким образом, своевременная диагностика нейропатий значительно снижает объём необходимого для восстановления функции оперативного лечения и приводит к лучшим функциональным результатам в более краткие сроки.

Клинический случай лечения ребёнка с язвой Кушинга после удаления опухоли IV желудочка

Авторы:

Коновалова Анастасия Максимовна

Князева Наталья Александровна

Пиванов Тимур Геннадьевич

Иванов Андрей Александрович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Шершнёва Ангелина Вячеславовна

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Научные руководители:

Мордвин Павел Алексеевич — к.м.н., ассистент

Морозовская ДГКБ

Язва Кушинга — это язва желудка или 12-ти перстной кишки, причиной возникновения которой является повышенное внутричерепное давление вследствие черепно-мозговой травмы, перенесённой нейрохирургической операции или опухоли головного мозга. Основным механизмом развития данного патологического состояния обусловлен прямой стимуляцией ядер блуждающего нерва, что приводит к избыточной выработке желудочного сока, и тем самым образованию язвы.

Пациент А., 7 лет, экстренно госпитализирован в Морозовскую ДГКБ с клинической картиной желудочно-кишечного кровотечения (ЖКК), геморрагическим шоком (кожные покровы бледные, по назогастральному зонду (НГЗ) отделяемое по типу «кофейной гущи», дегтеобразный стул, Hb 42 г/л). По ШКГ 10 баллов.

Из анамнеза: 14.10.2021 г. ребенок прооперирован по поводу медуллобластомы IV желудочка, опухоль удалена. В послеоперационном периоде в связи с развитием окклюзионной гидроцефалии имплантирован вентрикуло-перитонеальный шунт.

При поступлении выполнена ФЭГДС (01.11.2021 г.), на которой выявлены язвы луковицы 12-ти перстной кишки по передней и задней стенкам, размерами 20*15 мм и 6*12 мм — выполнен химический эндоскопический гемостаз методом распыления полисахаридного гемостатического порошка на источники кровотечения.

02.11.2021 г. — рецидив кровотечения из ЖКТ. Учитывая клинические данные (стул тёмно-малинового цвета, по зонду отделяемое по типу «кофейной гущи») помимо ФЭГДС принято решение о выполнении диагностической лапароскопии с целью исключения возможного источника кишечного кровотечения в частности из дивертикула Меккеля. При ревизии брюшной полости патологии не выявлено. По ФЭГДС — выявлены активные язвы луковицы двенадцатиперстной кишки, с умеренно активным кровотечением. Выполнен комбинированный гемостаз (инъекционный, механический и термический).

11.11.2021 г. — признаки рецидива ЖКК (стул по типу мелены в объеме до 370 мл., по НГЗ отделяемое по типу «кофейной гущи», в ОАК снижение уровня Hb до 61 г/л). Проведено ЭФГДС — визуализирована язва, произведен комбинированный гемостаз.

15.10.2021 г. — в связи рецидивирующими течениями ЖКК, которые сопровождаются массивными кровопотерями, и недостаточной эффективностью эндоскопического гемостаза с целью профилактики возникновения жизнеугрожающего состояния была произведена эндоваскулярная эмболизация желудочно-двенадцатиперстной артерии двумя микроспиральями. На контрольной ангиографии артерия не контрастируется.

22.11.2021 г. — возобновление кровотечения, выполнена ФЭГДС — визуализирован поверхностно расположенный пульсирующий артериальный сосуд в зоне ранее установленных клипс с признаками минимального неактивного подтекания алой крови. Выполнен инъекционный гемостаз.

23.11.2021 г. проведён консилиум, на котором принято решение в связи с продолжающимися периодическими кровотечениями, несмотря на все предпринятые миниинвазивные методы лечения выполнить оперативное лечение в объёме: лапаротомии, дуоденотомии с прошиванием стенки двенадцатиперстной кишки и лигированием желудочно-двенадцатиперстной артерии.

В послеоперационном периоде ребёнок находится в тяжёлом состоянии, которое обусловлено основным заболеванием. Признаков продолжающегося ЖКК нет. Отмечается положительная динамика.

Данный клинический случай демонстрирует тяжесть и непрогнозируемость клинического течения язвы Кушинга, осложнённой ЖКК, а также необходимость мультидисциплинарного подхода в тактике её лечения.

Реплантация кончиков пальцев без венозных анастомозов у ребенка

Авторы:

Лукьянова Юлия Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Смирнов Александр Андреевич

ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Травматические ампутации пальцев кисти и их сегментов у детей встречаются относительно редко. В сравнении со взрослыми, у детей имеются значительные отличия как в основных механизмах получения травмы, так и в подходах к лечению. В данном клиническом примере рассмотрен случай успешной реплантации кончиков пальцев после длительного периода тепловой аноксии, произошедшего из-за неправильной транспортировки отчлененных сегментов.

Мальчик, 15 лет, получил травму топором, в результате которой произошел травматический отрыв ногтевых фаланг III и IV пальцев правой кисти. Пациент был направлен в травмпункт по месту жительства, где отчлененные сегменты были фиксированы к коже проксимальных частей пальцев узловыми швами. Через 4 часа мальчик был доставлен в стационар, по прибытию ногтевые фаланги белого цвета. До начала операции период тепловой аноксии составлял 4 часа 30 минут. Было выполнено снятие наложенных в травмпункте швов, после чего визуализированы дефекты на уровне средней

трети ногтевых фаланг III и IV пальцев. Были промаркированы артерия и нерв на отчлененных сегментах. Фрагменты были фиксированы к подлежащим местам с помощью металлоостеосинтеза инъекционными иглами. Был выполнен анастомоз центральной артерии пульпы и шов нерва на обоих отчлененных фрагментах с помощью нерассасывающегося шовного материала 11/0. Диаметр восстанавливаемых структур составлял 0,5 мм. Выполнение шва вен было невозможным из-за отсутствия их визуализации на данном уровне. Для улучшения оттока крови было решено удалить ногтевые пластины реплантационных сегментов, нанести микроперфорации и покрыть ногтевые ложа III и IV пальцев марлевыми салфетками с гепарином.

Ежедневно осуществлялся контроль температуры кончиков пальцев, в течение трех послеоперационных суток она составляла 29°C на обоих пальцах, на четвертые сутки поднялось до 34°C. На 14-е сутки пациент был выписан из стационара, через 5 недель были удалены металлоостеофиксаторы. Чувствительность при двухточечной пробе составила 6 мм.

Проблема реконструкции ногтевых фаланг пальцев кисти у детей крайне важна. На протяжении длительного времени наиболее распространенным методом лечения подобных дефектов было формирование культи. Это связано с техническими сложностями операции, обусловленными очень малым диаметром восстанавливаемых структур. Однако с развитием микрохирургии стало возможным восстановление целостности структур с диаметром менее 1мм, а в приведенном клиническом примере диаметр составлял 0,5мм, что делает возможным сохранять дистальные сегменты пальцев. Выполнение шва вен на данном уровне по прежнему невозможно, но методика перфорации ногтевого ложа и наложения салфеток с гепарином способна компенсировать возникающую венозную недостаточность. Сохранение кончиков пальцев крайне важно для детей, так как ногтевые фаланги играют значительную роль в познании мира и контактировании с ним, являются «глазами рук».

Осложненный вывих костей предплечья у ребенка

Авторы:

Лукьянова Юлия Михайловна
Сторчай Ольга Евгеньевна
Шарипова Сугдиана Анваровна
Пиванов Тимур Геннадьевич
 РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Смирнов Александр Андреевич
 ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Вывих — нарушение конгруэнтности суставных поверхностей, как с повреждением капсульно-связочного аппарата, так и без. В ряде случаев может сопровождаться развитием осложнений, одно из которых рассмотрено в клиническом примере.

Мальчик, 8 лет, получил травму во время соревнований по борьбе. Был в экстренном порядке направлен в ЦРБ по месту жительства. При поступлении отмечались деформация и болезненность в области правого локтевого сустава, правая кисть значительно холоднее левой. Была выполнена рентгенография, на которой определялся задний вывих костей правого предплечья. Было выполнено закрытое вправление вывиха. Кисть оставалась холодной. По результатам УЗИ сосудов была заподозрена посттравматическая аневризма правой плечевой артерии и пациент был направлен в Филатовскую ДГКБ. При поступлении в области пораженного локтевого сустава отмечалась сильная боль, отсутствие отека и гематомы. Пульс на лучевой артерии справа не определялся, кисть холодная, чувствительность сохранена. Было выполнено УЗДС сосудов, в результате которого кровоток регистрировался в правой плечевой артерии только до нижней трети плеча. В правой лучевой артерии кровоток не определялся. В правой локтевой артерии удалось зарегистрировать низкоскоростной кровоток. В экстренном порядке была выполнена ангиография, на которой кровоток в плечевой артерии прослеживался до области

локтевой ямки, сеть коллатеральных сосудов расширенная. Дистальнее локтевой ямки кровоток определялся только в локтевой артерии. Было выполнено экстренное оперативное вмешательство. При ревизии плечевая артерия и вена располагались по заднемедиальной поверхности правой плечевой кости, находясь интерпонируемыми и зажатыми между суставными поверхностями плечевой и локтевой костей. Интраоперационно, с деликатным сохранением окружающих тканей, был произведен вывих костей предплечья и устранена интерпозиция сосудистого пучка. Через 5 минут появилась отчетливая пульсация на лучевой и локтевой артериях в нижней трети предплечья. На момент окончания операции пульсовая волна отчетливая.

Данный клинический случай демонстрирует осложнение типичного вывиха костей предплечья интерпозицией плечевой артерии, что повлекло значительное снижение кровоснабжения пораженной конечности. Благодаря своевременной диагностике и грамотно оказанной медицинской помощи кровоток в конечности полностью восстановлен и в дальнейшем ожидается восстановление ее функции.

Изолированная эхинококковая киста ягодичной области у подростка

Авторы:

Пиванов Тимур Геннадьевич
Буковшина Анастасия Сергеевна
Чечин Петр Андреевич
Князева Наталия Александровна
Коновалова Анастасия Максимовна
 РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Голованев Максим Алексеевич — к.м.н.
 ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Эхинококкоз — заболевание, вызванное личиночной стадией развития лен-точного гельминта рода *Echinococcus granulosus*. Паразит

является промежуточным хозяином у человека, поражая паренхиматозные органы и головной мозг. Но в редких случаях можно встретить его кисты и в других органах, что способствует постановке неправильного диагноза и дальнейшего лечения.

Мальчик, 15 лет доставлен в отделение неотложной и гнойной хирургии ДГКБ № 13 по экстренным показаниям. При поступлении состояние средней тяжести. Имеет жалобы на объемное образование и болевые ощущения в области правой ягодицы.

Из анамнеза заболевания: ребенок в эндемичном районе не проживает. Со слов родителей, весной 2021 года заметил уплотнение в области правой ягодицы без проявления отека, гиперемии и болезненности, лихорадки. При посещении поликлиники был поставлен диагноз «Липома правой ягодичной области». Врач рекомендовал плановое удаление образования, чего пациент не сделал. Со временем образование увеличивалось в объеме, все более причиняя неудобства. 09.09.2021 ребенок начал чувствовать давящую боль в месте увеличения. Вызванная бригада СМП госпитализировала мальчика в стационар с диагнозом «Холодный абсцесс правой ягодичной области».

При объективном осмотре в стационаре: увеличение правой ягодицы по сравнению с левой, без отека и гиперемии. При пальпации ощущалось эластическое образование около 8 см в диаметре гладкой сферической формы, вызывающее чувство болезненности у подростка. Общее состояние подростка не страдало. Для получения большей информации было сделано УЗИ правой ягодичной области.

На УЗИ в области правой ягодицы: полость размерами 100*73*62 мм с наличием тонкой трехслойной капсулы с отсутствием в ней кровотока. Результат предполагал наличие кисты эхинококка, в связи с чем была поставлена задача исключить данное заболевание. Проведено патолого-анатомическое исследование биопсийного материала оболочек кисты, дополнительно назначено МРТ мягких тканей правой ягодичной области. Результат МРТ показывал жидкостное образование округлой формы с тонкими стенками, размером 110*71.6*67.0 мм. Биопсия оболочек кисты: на микроскопической картине имеются фрагменты слоистых базофильных масс

с небольшим количеством лимфоцитов и сколексов эхинококка, что подтверждало паразитарную природу кисты. Так как наличие данного образования в ягодичной области является весьма редким, были проведены КТ органов брюшной полости и МРТ головного мозга для нахождения кист в паренхиматозных органах и головном мозге. Результаты КТ и МРТ не подтвердили наличие эхинококковых кист в печени, легких и головном мозге.

24.09.21 подростку была проведена операция по удалению кистозного образования. При рассмотрении кисты имела схожесть с эхинококковой; содержимое прозрачное, без наличия живых и мертвых эхинококков. Послеоперационное состояние ребенка удовлетворительное, в связи с чем он был выписан.

Этот клинический случай демонстрирует крайне атипичное положение эхинококковой кисты в человеческом теле. При этом поражение органов, предрасположенных к инвазии паразита, отсутствует, что придает случаю еще большей уникальности. В литературе описано 0,5-5,4% случаев эхинококкозов опорно-двигательного аппарата, и в большинстве случаев они являются вторичными по отношению легким, печени. Ситуация показывает: эхинококковое заболевание следует учитывать при дифференциальной диагностике каждой кистозной массы в любой анатомической локализации.

Клинический случай пациента с гигантской кистозной мальформацией лимфатических сосудов левой подмышечной области смешанного типа

Авторы:

Португал Полина Михайловна

Проплеткина Кристина Дмитриевна

Иванов Андрей Александрович

Зайцева Ника Владимировна

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

Научные руководители:

Шумихин Василий Сергеевич — к.м.н., доцент

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Ерохина Надежда Олеговна

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Лимфангиома — это структура, представленная многочисленными тонкостенными кистами, заполненными лимфой. Это образование формируется во внутриутробном периоде, в результате нарушения развития лимфатических сосудов. По классификации различают следующие типы: простая, кавернозная, кистозная и смешанная.

Клинический случай мальчика И., 2 дн. Поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в отделение хирургии новорожденных с диагнозом: кистозная мальформация лимфатических сосудов левой подмышечной области смешанного типа. Анамнез жизни: Ребенок от матери 33 лет, от III беременности, от II срочных самостоятельных родов на 40 неделе. Антенатально было выявлено крупное подкожное образование. Вес при рождении 3640 г, рост 51 см.

При первичном осмотре в подмышечной области, спускаясь на переднюю брюшную и грудную стенку, спину, отмечалось объемное образование, размерами до 100мм x 200мм x 250мм, эластической консистенции, флюктуирующее.

По результатам УЗИ и МРТ по левой боковой линии, подкожно в ПЖК определялось очень большая, многокамерная, кистозная структура.

В возрасте 11 дней ребенку выполнена пункция образования. Были установлены два дренажа. Из лимфангиомы была эвакуирована жидкость, далее в полость был введен склерозант. В послеоперационном периоде размеры лимфангиомы значительно уменьшились. На 6 п/о сутки дренажи удалены, на 7 п/о сутки ребенок выписан домой.

В возрасте 1 мес 7дн ребенок был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в отделение реанимации ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. При поступлении состояние мальчика было тяжелым, в связи с течением инфекционного процесса, который стал причиной дыхательной недостаточности, интоксикации и эксикоза.

На третий день пребывания в отделении реанимации, в связи с увеличением лимфангиомы в размерах, принято решение о ее дренировании. Был проведен сквозной дренаж в продольном направлении, было получено 200 мл прозрачного отделяемого с незначительным геморрагическим компонентом. На 3 сутки ребенок стабилизирован и переведен в профильное отделение.

Учитывая сохраняющиеся размеры, и значительное количество отделяемого по дренажу, сопровождающееся сильной потерей альбумина, было решено провести радикальное удаление лимфангиомы. После резекции, в остаточной полости был оставлен страховочный дренаж. Ткани лимфангиомы отправлены на гистологическое исследование.

В связи с сохраняющимся лимфоотделением по дренажам, проведено склерозирование остаточной полости. Наложена асептическая давящая повязка с фиксацией эластичным бинтом.

При выписке состояние ребенка удовлетворительное. При осмотре через 1 месяц признаков объемного образования не выявлено, рубец нормотрофический, косметичный. Ребенок продолжает амбулаторное наблюдение.

Пациенты с разными типами и видами лимфангиом нуждаются в индивидуальном подходе при выборе оптимальной тактики лечения, учитывая всевозможные риски рецидива. Целью демонстрации

данного пациента является: представление редкого случая гигантской лимфангиомы туловища. Поэтапное применение различных методов лечения позволило избежать объемного оперативного вмешательства в раннем неонатальном периоде и выполнить его в отсроченном периоде. Последнее позволило добиться радикального удаления лимфангиомы при достижении удовлетворительного косметического результата.

Когда аппарат Илизарова становится методом выбора, или клинический случай множественной экзостозной хондродисплазии

Авторы:

Рогощенкова Александра Владимировна

Петрашко Ульяна Эдуардовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Григорьев Александр Владимирович

ГБУЗ МОДКТОБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Ершов Дмитрий Сергеевич — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Экзостозная хондродисплазия (ЭХ) — это редкое (частота встречаемости 1:50 000) аутосомно-доминантное заболевание опорно-двигательного аппарата, вызываемое мутациями в генах EHT1 и EHT2 и характеризующееся наличием множественных доброкачественных остеохондром, вызывающих деформации скелета и невропатические проявления в результате сдавления нервных структур.

Пациент К., мужского пола, 8 лет, поступил в плановом порядке в травматолого-ортопедическое отделение ГБУЗ МОДКТОБ 27.06.21. с диагнозом «Экзостозная хондродисплазия полиоссальная форма. Костно-хрящевые множественные экзостозы верхних и нижних конечностей. Деформация костей правого предплечья. Костно-хрящевой экзостоз локтевой кости правого предплечья. Вывих головки

лучевой кости правого предплечья (D16.2)». Диагноз установлен на основании анамнеза, объективного осмотра, полипроекционных рентгенограмм, КТ. По данным семейного анамнеза, ЭХ передается по линии отца, заболеванием страдает отец пациента и бабушка. В семье есть еще два ребенка женского пола 15 и 18 лет, у которых не зафиксированы проявления ЭХ. Генетическое обследование не проводилось. Впервые проявления заболевания родители пациента заметили в 3-месячном возрасте, диагноз ЭХ был установлен в год. Антенатальный период и развитие до года без особенностей. По данным объективного осмотра, ребенок активный, жалоб не предъявляет, на верхних и нижних конечностях наблюдаются множественные безболезненные экзостозы, а также выраженная деформация правого предплечья с нарушением механики движения. По классификации деформаций костей предплечья при ЭХ Моргун В.А. (1973) деформация соответствует III степени (ульнарная девиация кисти более 30°, кисть в среднее положение не выводится, деформация костей предплечья, его укорочение более 3 см, резкое ограничение ротационных движений за счет полного вывиха головки лучевой кости), по классификации вариантов поражения предплечья Masada K. (1989) соответствует типу 2В (костно-хрящевые экзостозы расположены в дистальном отделе локтевой кости в совокупности с вывихом головки лучевой кости).

03.06.21 проведена краевая резекция левой лучевой и локтевой костей с удалением костно-хрящевых экзостозов. Пациент выписан домой на восстановительное лечение. 06.09.21 пациент повторно госпитализирован для проведения второго этапа лечения. 08.09.21 произведена корригирующая остеотомия локтевой кости с установкой аппарата Илизарова, комбинированного из двух чрескостных модулей и одного репозиционно-фиксационного элемента. Выбор данного метода обусловлен его минимальной травматичностью, возможностями направленно изменять пространственное расположение костных фрагментов в трех плоскостях и управлением степени жесткости фиксации фрагментов. Пациент выписан домой и на данный момент с положительной динамикой еженедельно посещает консультативное отделение ГБУЗ МОДКТОБ для мониторинга состояния фиксированных костных фрагментов и проведения коррекции аппарата.

В дальнейшем плане лечения переудлинение локтевой кости для устранения вывиха головки луча с последующей возможностью коррекции угловой деформации лучевой кости после остеотомии лучевой кости в 2-х местах с последующей фиксацией в аппарате Илизарова.

Данный клинический случай демонстрирует возможности улучшения качества жизни пациентов с ЭХ, что является ключевой целью подобного ортопедического лечения на сегодняшний день.

Где скрывается эхинококк? Клинический случай атипичной локализации эхинококкоза в скелетной мышце

Авторы:

Рогощенкова Александра Владимировна

Петрашко Ульяна Эдуардовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Чундокова Мадина Арсеновна — д.м.н., профессор

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Жакота Дмитрий Анатольевич — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

ДГКБ имени Н.Ф. Филатова

Эхинококкоз — зоонозная природно-очаговая паразитарная болезнь, вызываемая ленточными червями рода *Echinococcus*, относящихся к отряду *Cyclophyllidae*, подсемейству *Taeniinae*. По данным литературы, локализация кистозных образований представлена следующими локализациями: печень (68,8-80%), легкие (10-22,4%), селезенка (0,9-8%), скелет (0,2-3%), почки (0,4-3,7%), мозг (0,4-1%), сердечная мышца (0,02-1,1%), брюшина (2-5,2%), подкожный слой (1,6%). Внутримышечная локализация эхинококка чаще всего представляет собой «молчаливую» форму заболевания, имитируя абсцессы, гематомы, лимфатические мальформации, синовиальные кисты, липомы, некротические злокачественные новообразования мягких тканей,

что вызывает трудности в дифференциальной диагностике и требует междисциплинарного подхода.

Пациент Р., мужского пола, 15 лет, поступил в отделение гнойной хирургии 09.09.21 по направлению из поликлиники с диагнозом: “L02.3 Холодный абсцесс правой ягодичной области”. По данным анамнеза, пациент заметил появление уплотнения в правой ягодичной области за полгода до поступления в стационар. За это время образование увеличилось в размерах. При сборе эпидемиологических данных было выяснено, что юноша посещал эндемичную по эхинококкозу Ульяновскую область (вспышка заболевания в 2019 году). По данным осмотра, состояние удовлетворительное, в латеральном верхнем квадранте правой ягодицы отмечается плотное, подвижное, безболезненное образование, без изменений кожи над ним. Проведен совместный осмотр пациента с заведующим отделением, диагноз изменен на “D21.2 Киста ягодичной области”. Для уточнения диагноза пациенту проведено 10.09.21 полипозиционное УЗИ (сканирование конвексным датчиком 4,0 — 8,0 МГц и линейным датчиком 8,0 — 14,0 МГц). В области правой ягодицы определялась полость размерами 100х73х62 мм (объем 250 мл) расположенная на глубине 19 мм от кожи в толще большой ягодичной мышцы, с наличием тонкой трехслойной капсулы толщиной до 1,4 мм (похожую на эхинококковую), окружающие отделы мышцы не изменены, при цветовом доплеровском картировании в полости кровотоков не определялся. Результат анализа крови на антитела класса IgG к антигенам эхинококка отрицательный. После наблюдения за пациентом и проведения необходимого предоперационного дообследования 16.09.21 было проведено полное хирургическое удаление кисты, визуально похожей на эхинококковую, остаточная полость обработана 70% раствором спирта и дренирована. При гистологическом исследовании обнаружены фрагменты стенки кисты с единичными сколексами. При гистологическом исследовании обнаружены фрагменты стенки кисты с единичными сколексами. На основании данных анамнеза, осмотра, УЗИ и хирургического вмешательства, пациент выписан с заключительным диагнозом: “B67.9 Эхинококкоз других органов и неуточненный”. При гистологическом исследовании обнаружены фрагменты стенки кисты с единичными сколексами, что является подтверждающим фактом в пользу заключительного диагноза при выписке.

Таким образом, данный клинический случай подтверждает, что эхинококкоз мышечной локализации по-прежнему остается актуальной и трудной для дифференциальной диагностики проблемой, а обзор литературных данных при подготовке данной работы показал, что атипичные локализации эхинококка не имеют достаточной описательной базы на сегодняшний день.

Клиническое наблюдение постоянного носительства кишечной стомы у пациента с болезнью Гиршпрунга

Авторы:

Романова Ольга Евгеньевна

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

Научные руководители:

Пименова Евгения Сергеевна — к.м.н., доцент

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)
ДГКБ 9 им. Г.Н. Сперанского

Болезнь Гиршпрунга — аганглиоз кишечника, проявляется признаками непроходимости. Единственный метод лечения — удаление аганглионарного участка кишки. Иногда перед радикальной операцией требуется наложение временной кишечной стомы.

Пациент Р. В течение 13 суток после рождения отмечалась задержка стула, вздутие живота, рвота. По месту жительства наложена колостома, окончательный диагноз не был сформулирован. В последующем ребенок находился в детском доме. В 9 лет стал подопечным фонда, занимающегося помощью в лечении детей с тяжелыми формами заболеваний. В 2021 году по месту жительства проведено обследование — диагностирована ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга. Выполнена трансанальная резекция аганглионарного участка с наложением анастомоза в анальном канале.

В возрасте 9 лет впервые поступил в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского по ходатайству фонда для решения вопроса о закрытии колостомы.

Диагноз при поступлении: носитель колостомы, состояние после операции, детский церебральный паралич, симптоматическая эпилепсия, микроцефалия, атрофия зрительных нервов, сгибательная контрактура крупных суставов.

При поступлении: грубая задержка психо-моторного развития (не сидит, не разговаривает, не понимает обращенную речь). Местно: петлевая колостома сформирована в правых отделах живота, пролабирует на 8 см, мацерация кожи вокруг колостомы вследствие подтекания кишечного содержимого, что вызывает периодическое беспокойство пациента (не использовались калоприемники, проводилась смена салфеток на стоме). Приводящий сегмент стомы стенозирован, расположен ниже уровня кожи.

Выполнена колонография. Выявлена задержка контраста в приводящем отделе (частичная хроническая непроходимость). Впервые за 9 лет выполнено рентгеноконтрастное исследование пищевода и желудка, гастроскопия — выявлен гастро-эзофагеальный рефлюкс (ГЭР). При рентгенографии тазобедренных суставов отмечен лизис обеих головок бедренных костей, что исключало возможность протезирования суставов. Получена консультация узких специалистов, назначена консервативная терапия по поводу ГЭР, скорректирована терапия по поводу неврологического статуса. Выполнена колоноскопия с биопсией — исключена остаточная зона аганглиоза. При осмотре анального канала — зубчатая линия четко не визуализирована, зона анастомоза стенозирована.

Закрытие стомы у ребенка признано нецелесообразным по нескольким причинам: сужение зоны анастомоза, длительное отключение нижних отделов кишки, отсутствие социализации пациента — невозможность дефекации по позыву, риск задержки стула или недержания кала после закрытия, необходимость выполнения клизм. Принято решение о реконструкции колостомы (устранении стеноза и западения приводящего сегмента). После реконструкции мацерации кожи вокруг стомы не было, отхождение стула без задержек, купирован болевой синдром.

В работе акцентировано внимание на поздней диагностике некоторых заболеваний у ребенка (ГЭР, стеноз стомы). Реконструкция

стомы улучшило качество жизни ребенка с паллиативным статусом, облегчило уход за ним. В данном случае носительство постоянной кишечной стомы, вероятно, приоритетнее радикальной операции. Для пациентов с нарушением психомоторного развития, пороками развития желудочно-кишечного тракта хирургическое лечение должно быть направлено на купирование боли, достижение комфорта ребенка и ухаживающего за ним персонала.

Сложности дифференциальной диагностики анапластической крупноклеточной лимфомы

Авторы:

Скавыш Ангелина Владимировна

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

Научные руководители:

Шарков Сергей Михайлович — д.м.н., профессор

Морозовская ДГКБ

Павлова Дарья Дмитриевна

Морозовская ДГКБ

Анапластическая крупноклеточная лимфома (АККЛ) — редкая периферическая Т-клеточная неходжкинская лимфома (НХЛ). Распространенность НХЛ у детей и подростков составляет 0,6-1,5 случая на 100 000, среди них на долю АККЛ приходится 10-12%.

Пациентка П., 15 лет. Из анамнеза: в октябре 2016 г появились боли в области правой подвздошной кости. В ноябре перенесла ОРВИ, после чего сохранялся стойкий субфебрилитет. С декабря присоединились жалобы на боли в области нижних отделов грудной клетки. Rg-графия органов грудной клетки без патологии. В ОАК: повышение СОЭ до 33 мм/ч.

В декабре 2016 поступила в стационар по месту жительства в связи с нарастающим болевым синдромом. По данным обследования: СРБ 10 мг/л, повышение СОЭ до 48 мм/ч, анемия. В динамике отмечалось

дальнейшее нарастание маркеров воспаления. Анализы крови на оппортунистические инфекции, LE- клетки, УЗИ брюшной полости, забрюшинного пространства, Rg-графия органов грудной клетки и пояснично-крестцового отделов позвоночника, пробы Манту и ДСТ, консультации фтизиатра, хирурга- без патологии. Была проведена стерильная пункционная биопсия костного мозга, по результатам которой данных за гемобластоз не выявлено.

В январе 2017 появились боли в поясничном отделе позвоночника и фебрильная температура, вследствие чего девочка была переведена в другой стационар с диагнозом лихорадка неясного генеза. Проведены обследования: ОАК- Нб 88,6 г/л. Ревмопробы- АСЛО 400АЕ, СРБ 96 мг/л. На МРТ картина очагового поражения костной ткани L4 позвонка с признаками деструкции и инфильтрации прилежащих мягких тканей. КТ поясничного отдела позвоночника- объемное образование тел и дугоотростчатых элементов L4 с мягкотканым компонентом, признаками инвазии левой большой поясничной мышцы, патологический перелом L4 на фоне его деструкции. Проводилась антибактериальная и анальгетическая терапия, ГКС. В связи с отсутствием положительной динамики пациентка была переведена в отделение травматологии и ортопедии Морозовской ДГКБ.

При поступлении жалобы на боли в области поясницы, подвздошных областях. При осмотре: болезненность при пальпации в проекции остистых отростков L1-L5. Симптом натяжения положительный справа. По УЗИ: эхографические признаки объемного образования в проекции L4 позвонка с выраженной деструкцией последнего. Умеренные диффузные изменения поясничной мышцы слева. В ОАК: Нб 100 г/л, RBC- $3.55 \times 10^{12}/л$, WBC- $15.04 \times 10^9/л$, PLT- $308 \times 10^9/л$, СОЭ 170 мм/ч. СРБ 0,12 г/л.

Пациентка консультирована детским онкологом, рекомендовано проведение трепанобиопсии L4 позвонка. Морфологически верифицирована АККЛ, ALK- позитивная. С целью стабилизации сегмента была выполнена закрытая репозиция патологического перелома и транспедикулярная фиксация сегмента L3- L5. Далее пациент продолжил лечение в условиях специализированного стационара.

Данный клинический случай демонстрирует пример сложности диагностики такого редкого заболевания, как АККЛ. Деструктивные

изменения позвонка, сопровождающиеся клиникой инфекционного заболевания требуют проведения дифференциального диагноза между течением неспецифического и специфического (туберкулез и др.) остеомиелита, доброкачественного образования позвонка, злокачественного процесса и аутоиммунного заболевания. Морфологическая верификация диагноза является важным дополнением к лабораторной и инструментальной диагностике, что позволяет своевременно выявить заболевание и начать эффективное лечение.

Лапароскопическая резекция центральных сегментов печени (S4b,5) у ребенка с гепатобластомой

Авторы:

Сторчай Ольга Евгеньевна

Мимех Дарин Фахедовна

Меликян Владимир Овикович

Пиванов Тимур Геннадьевич

Лукьянова Юлия Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Рабеев Гавриил Савельевич

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Ахаладзе Дмитрий Гурамович — к.м.н.

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Радикальное хирургическое вмешательство-обязательный этап лечения пациентов с гепатобластомой, обеспечивающий хорошие результаты выживаемости. Наиболее технически сложными для удаления являются опухоли, расположенные в IV, V, VIII (центральных) сегментах печени. За последнюю декаду во «взрослой» гепатобилиарной хирургии накоплен опыт центральных резекций печени, в том числе из лапароскопического доступа. У детей опыт таких вмешательств крайне мал. Это объясняется антропометрическими

особенностями, малым объемом брюшной полости и диаметром сосудов, зачастую гигантским объемом опухоли. Преимуществом является сохранение большего объема функционально значимой паренхимы. В данном сообщении представлен случай лапароскопической резекции S4b, S5 сегментов у ребенка по поводу гепатобластомы.

Ребенок от первой многоплодной беременности, Апгар 8/9. Перенесенных операций не было. В возрасте 50 месяцев появилась периодическая рвота. УЗИ органов брюшной полости (ОБП) впервые выявило признаки очагового образования печени. В возрасте 53 месяцев, больной госпитализирован в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева. По данным анамнеза, результатам лабораторных (уровень АФП 524,81 нг/мл) рентгенологических и инструментальных методов обследования (размер образования по данным МСКТ: 52х69х66 мм, метастазов не выявлено) и пункционной биопсии ребенку установлен диагноз: гепатобластома S4b, S5 сегментов печени PRETEXT III C0E0F0H0N0P0V0. Объем опухоли составил 123 мл. Начата химиотерапия по протоколу SIOPEL-SR для пациентов группы стандартного риска.

Проведено четыре блока химиотерапии, перенес удовлетворительно. После двух курсов по данным УЗИ ОБП и МСКТ ОБП образование уменьшилось на 31%. После четвертого блока объем опухоли сокращен на 67% от первоначального. Предоперационный размер образования: 32х25х34 мм; объем 15 мл, POSTEXT III C0E0F0H0N0P0V0. Уровень АФП снизился до 40,1 нг/мл.

Оперативное вмешательство: лапароскопическая бисегментэктомия 4b, 5 сегментов печени. После холецистэктомии при интраоперационном УЗИ определены анатомические границы резекции: левая портальная фиссура, правая портальная фиссура, вертикальная граница — проекция портальных ворот печени. Разделение паренхимы вдоль определенных границ с использованием УЗ-деструктора. Интрапаренхиматозно лигированы сосудистые ножки к 4b и 5 сегментам печени. Время операции составило: 315 мин. Кровопотеря: 5 мл. Послеоперационный период без осложнений. Пациент наблюдался в условиях ОРИТ 1 сутки. Дренаж удален на 1-е п/о сутки. Уровень

АФП на 8 п/о день 9,88 нг/мл. Гистологически подтверждена R0 резекция. Послеоперационная химиотерапия по протоколу SIOPEL-SR начата на 8 п/о сутки. На момент написания работы больной находится под динамическим наблюдением в течение 5 месяцев.

Данный клинический случай демонстрирует, что выполнение сложных резекций печени (уровень сложности по критерию IWATE-7 баллов, Advanced) из минимально инвазивного доступа у детей возможно при тщательном подборе пациентов. Решение о выполнении операции из лапароскопического доступа принято с учетом: небольшого объема опухоли, хорошего ответа на предоперационную химиотерапию, отсутствия вовлечения крупных сосудистых структур печени в опухолевый процесс, отсутствия распространения выше проекции портальных ворот. Необходимо дальнейшее изучение и разработка точных показаний к минимально инвазивным резекциям печени при опухолях печени у детей.

Клинический случай хирургического лечения хондромезенхимальной гамарты грудной клетки у детей

Авторы:

Суходольская Ольга Владимировна

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

Научные руководители:

Топилин Олег Григорьевич

Морозовская ДГКБ

Айрапетян Максим Игоревич — К.м.н., Доцент

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)
Морозовская ДГКБ

Хондромезенхимальная гамартома грудной клетки — редкое доброкачественное заболевание, которое, как правило, выявляется при

рождении или у детей раннего возраста. Обычно в процесс вовлекается одно или несколько ребер, образуя одностороннюю или двухстороннюю массу, расположенную экстраплеврально. Для хондромезенхимальной гамарты характерно бессимптомное течение либо жалобы на незначительные дыхательные нарушения. Ранее тактикой выбора при лечении мезенхимальных гамарт грудной клетки являлось радикальное удаление новообразования. На данный момент в мировой литературе описаны клинические случаи консервативного лечения гамарты при отсутствии клинических проявлений данного заболевания. Подобная тактика связана со способностью гамарты подвергаться инволюции по достижению ребенка, в среднем, двухлетнего возраста. При этом проведение оперативного вмешательства, включающее в себя резекцию участков ребер, имеющих патологическую трансформацию, может приводить к развитию дальнейшей деформации грудной клетки, развитию ортопедических осложнений.

Ребенок Д., 2г 4мес, поступил в торакальное отделение с жалобами на образование в области грудины, которое заметила мама. На рентгенограмме органов грудной клетки в поликлинике по месту жительства было выявлено шаровидное образование правого гемиторакса. По результатам компьютерной томографии органов грудной полости отмечалась КТ-картина множественных объемных образований ребер, образований передней грудной стенки. Ребенок консультирован онкологом, выполнена биопсия. Морфологическая картина соответствовала гамарте грудной клетки. Учитывая большой объем образования, а также вовлеченные в патологический процесс ребра, было принято решение о проведении оперативного вмешательства в объеме радикального удаления опухоли с пластической реконструкцией ребер, для решения вопроса техники реконструктивной операции было необходимо проведение 3Д-моделирования.

Через 2 месяца во время повторной госпитализации, учитывая объемное образование большего размера в правом гемитораксе, было принято решение о проведении первым этапом резекции образования с удалением ребер и реконструктивной торакопластикой «ксеноперикардом» справа. Гистологическая картина резецирован-

ного новообразования — хондромезенхимальная гамартома грудной клетки.

Через месяц был выполнен второй этап хирургического вмешательства — резекция объемного образования 2,3,4 ребра с удалением 3 и 4 рёбер с реконструктивной торакопластикой слева. Послеоперационный период во всех случаях протекал гладко, без особенностей. Ребёнок был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение по месту жительства.

Представленный клинический случай интересен редкостью описанной нозологии, а также выбранным методом хирургического лечения и вариантом торакопластики обширных дефектов грудной клетки после резекции рёбер местными тканями с использованием «ксеноперикарда».

Опыт хирургического лечения ребенка с врожденным портосистемным шунтом

Авторы:

Терешина Анастасия Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Васильев Кирилл Германович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Мальформации Абернети (врожденные порто-системные шунты) — редкие сосудистые аномалии развития, приводящие к полному или частичному отведению портального потока крови в системный венозный кровоток. Основным методом лечения данной патологии является эндоваскулярная окклюзия, однако в некоторых случаях использование данной методики неэффективно, и пациенту необходимо проведение открытого оперативного вмешательства. В данном сообщении представлен пример хирургического лечения ребенка с врожденным портосистемным шунтом.

Пациент К., мальчик 7 лет. Заболевание было выявлено в октябре 2019 года, после обследования в ФГБУ НМИЦ им.Д.Рогачева по направлению с места жительства, поставлен диагноз: патологический шунт между воротной и нижней полую венами. Там же при перфузионной пневмосцинтиграфии обнаружены признаки функционирования лёгочных шунтов. Ребенок был направлен в РДКБ для дальнейшего обследования и лечения. При поступлении явно выражены проявления дыхательной недостаточности, показатели сатурации в пределах 85-90%. По результатам УЗ-исследования определяется аномалия развития бассейна воротной вены. При ангиографии: воротная вена представлена одним стволом, переходящим непосредственно в нижнюю полую вену и имеющим аневризматическое расширение, от которого отходят внутривенные ветви небольшого диаметра. Был создан консилиум, эндоваскулярная окклюзия шунта признана технически невозможной, пациенту была показана открытая операция- перевязка шунта. Ход операции: выполнена срединная лапаротомия. Для выделения портокавального соустья была мобилизована правая доля печени, нижняя полая вена взята на турникет. При дальнейшей мобилизации 7-го сегмента по ходу нижней полую вены обнаружено портокавальное соустье на уровне правого надпочечника. Соустье диаметром около 14 мм в самой узкой части, окружено паренхимой печени на 2/3 окружности. Произведена перевязка портокавального протока непосредственно над нижней полую вену. Послеоперационный период протекал гладко. Ребенок был выписан домой с улучшением состояния. Признаки дыхательной недостаточности купированы.

Цель демонстрации-показать, что врожденные портосистемные шунты- редкая и сложная патология, требующая комплексного диагностического и лечебного подхода, иногда с использованием нестандартных методов.

Лечение перелома венечного отростка локтевой кости методом артроскопической репозиции с остеосинтезом

Авторы:

Терешина Анастасия Александровна

Буковшина Анастасия Сергеевна

Чечин Пётр Андреевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Семенов Андрей Всеволодович

ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Венечный отросток локтевой кости является основным стабилизатором локтевого сустава. Перелом венечного отростка-редкая, но серьезная травма, которая при отсутствии должного лечения может привести к нарушению функции сустава. До настоящего времени для лечения данной патологии при возникновении показаний к операции чаще всего применялось открытое оперативное лечение, однако в последнее время все большую актуальность приобретает артроскопическая репозиция переломов венечного отростка с остеосинтезом. Ее основными преимуществами являются: возможность лучшего визуального контроля повреждения, более ранняя реабилитация, снижение частоты послеоперационных осложнений и более высокая вероятность возврата в профессиональный спорт. В настоящем клиническом разборе представлен случай оперативного лечения ребенка с переломом венечного отростка локтевой кости методом артроскопической репозиции с остеосинтезом спицами ретроградным способом.

Мальчик 13 лет поступил в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова с закрытым переломом венечного отростка правой локтевой кости со смещением. Ребенок получил травму в результате падения на правую руку, после чего у ребенка отмечались жалобы на боли в области правого локтевого сустава, ограничение движений и отек области сустава.

При осмотре в отделении определяются отек и деформация в области правого локтевого сустава, движения затруднены и резко болезненны. На рентгенограммах правого локтевого сустава определяется перелом венечного отростка правой локтевой кости со смещением, визуализируется костная часть фрагмента венечного отростка. На компьютерной томографии правого локтевого сустава определяется костно-хрящевой фрагмент венечного отростка локтевой кости размерами 1*1,5 см в полости сустава. Оставление данного фрагмента в полости сустава в перспективе могло привести к возникновению блока и к последующему формированию артроза локтевого сустава, вследствие чего было принято решение о проведении оперативного вмешательства.

Ребенку была выполнена артроскопия правого локтевого сустава, на которой выявлен свободный костно-хрящевой фрагмент 1x1,2 см, имеющий значительного размера хрящевую составляющую. При удалении фрагмента такой величины велик риск возникновения дисконгруэнтности с риском последующего формирования артроза локтевого сустава, в связи с чем решено выполнить остеосинтез фрагмента. Остеосинтез произведен ретроградным способом через тыльную поверхность локтевой кости во фрагмент двумя металлическими спицами диаметром 1,6 мм. Послеоперационный период протекал гладко.

На фоне проводимого лечения отмечен положительный эффект. Через 5 недель с момента операции металлофиксаторы были удалены. Мальчик вернулся к занятиям волейболом на профессиональном уровне после периода реабилитации длительностью 3 месяца. В настоящее время у ребенка не отмечается жалоб, на контрольных рентгенограммах отмечаются нормальное положение и структура венечного отростка, фрагмент подвергся полной консолидации.

Данный клинический пример демонстрирует, что артроскопическая репозиция с малоинвазивным ретроградным остеосинтезом спицами является перспективным альтернативным методом лечения переломов венечного отростка локтевой кости у спортсменов и может применяться даже при малых размерах фрагментов венечного отростка.

Сложный случай дифференциальной диагностики опухолей и опухолеподобных образований области коленного сустава

Авторы:

Чмыхова Арина Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Семёнов Андрей Всеволодович

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

В области коленного сустава возможно формирование различных опухолей и опухолеподобных образований, имеющих схожую клиническую картину и демонстрирующих аналогичные данные инструментальных исследований. В ряде случаев сложности дифференциальной диагностики сохраняются вплоть до морфологической верификации заболевания, что представлено в данном клиническом разборе.

Ребёнок 17 лет. В анамнезе периодические спонтанные гемартрозы коленного сустава с 5 лет, частотой 1 раз в год до 10 лет, до 3 раз в год с 10 до 17 лет. Неоднократно выполнялись рентгенографии коленного сустава, на которых патологии не было выявлено. Между эпизодами гемартрозов отмечался умеренный болевой синдром в области правого коленного сустава без четкой локализации. В возрасте 17 лет обратились в КДЦ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова г. Москвы. На МРТ от июля 2021 года определяются гиперинтенсивные лакуноподобные участки на T2 FatSat режиме с гипоинтенсивными септами, гипоинтенсивные лакуноподобные участки на T1 режиме, умеренная инвазия в правую бедренную кость в области медиального мыщелка. Данная картина характерна для синовиальной гемангиомы. В сентябре 2021 года ребенок госпитализирован в 2 х/о ДГКБ им. Н.Ф. Филатова.

На УЗИ мягких тканей правого коленного сустава выявлены признаки множественных разнокалиберных лакун, в режиме ЦДК регистрируется венозный кровоток. В толще жирового тела Гоффа

визуализируются множественные извитые расширенные венозные сосуды. На ангиографии правой нижней конечности в венозной фазе контрастирования в проекции правого коленного сустава отмечают мешковидные скопления контраста до 5-6 мм в диаметре.

В сентябре 2021 года на артроскопии правого коленного сустава в области тела Гоффа, на его поверхности и внутри обнаружены множественные узлы с алой и венозной кровью, распространяющиеся на капсулу сустава и расположенные между ворсинами синовиальной оболочки, а также инвазирующие m. vastus lateralis и подкожно-жировую клетчатку до супрапателлярной области. Практически во всех отделах сустава обнаружены ворсинчатые разрастания синовиальной оболочки желтоватого цвета. Часть лакуноподобных участков находилась у медиального края медиального мыщелка бедренной кости, однако инвазии непосредственно в кость обнаружено не было.

Симптоматика повторных синовитов характерна и для пигментного villonodularного синовита, однако на рентгенограммах патологии не было выявлено, в коленном суставе отмечаются также узлы с алой и венозной кровью. Нейрофиброма была исключена в связи с отсутствием неврологической симптоматики. Диагноз синовиальной саркомы исключен в связи с нехарактерностью локальной инвазии образования.

По результатам исследований и проведенной артроскопии ребенку был поставлен предварительный диагноз синовиальная гемангиома. На биопсию были направлены 3 сосудистых элемента и 3 участка синовиальной ткани с ворсинами, патологический процесс определен как ворсинчато-узелковый синовит. Учитывая особенности биопсийных щипцов, часть материала могла повредиться, поэтому интерпретировать эти данные следует с осторожностью. На момент публикации материал направлен на иммуногистохимическое исследование и находится в работе.

Представленный клинический случай отражает трудности дифференциальной диагностики опухолей и опухолеподобных образований области коленного сустава, признаки которых имеют общие черты, вплоть до морфологической верификации не дающие возможности поставить окончательный диагноз.

Лечение пациентки с клоакой, нейрогенным мочевым пузырем, недержанием мочи, удвоением матки и влагалища

Авторы:

Шарипова Сугдиана Анваровна

Лукьянова Юлия Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Петрухина Юлия Владимировна — к.м.н.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Персистирующая клоака — это сложный врожденный порок развития мочеполовых органов, характеризующийся слиянием нижних отделов уретры, влагалища и прямой кишки в единый канал или полость, открывающаяся сзади от клитора. Данная аномалия довольно редкая, частота встречаемости 1:250000 новорожденных. В 35% случаев клоака сопровождается образованием гидроколюса и в 50% удвоением влагалища. В настоящее время причиной развития клоакальной мальформации является полиэтиологическая теория, опирающаяся на воздействие разнообразных вредных агентов в критические периоды развития эмбриона, в частности в период органогенеза.

Пациентка А., 16 лет, при рождении поставлен диагноз: клоака. В первые сутки жизни по месту жительства ребенку была наложена колостомы, в возрасте 6 месяцев была проведена реконструктивная операция в ДГКБ им. Филатова, где в дальнейшем ребенок проходил ежегодное обследование и этапное лечение. Неоанус был сформирован в должествующем месте, не стенозирован, позыв к дефекации сохранен. Стул у ребенка отмечался самостоятельный, имелись жалобы на запоры, каломазания не было. Ребенок — носитель цистостомы. Самостоятельно не мочилась, самокатетеризация была не доступна, в связи со строением уретры. Мочу эвакуировала через цистостому, отмечалось подтекание мочи через цистотомический свищ при наполнении мочевого пузыря до 100 мл. При проведении

цистогграфии — емкость мочевого пузыря 250 мл. На ретроградной цистометрии определялся неадаптированный нейрогенный мочевой пузырь с умеренным снижением резервуарной функцией — 250 мл.

Ребенку с нейрогенным мочевым пузырем, носителю цистостомы, мочевого свищем с целью отведения мочи было рекомендовано проведение оперативного лечения: формирование континентной везикостомы из участка кишки (операция Монти), ушивания шейки мочевого пузыря, иссечение мочевого свища.

Была проведена срединная лапаротомия. Выделена передняя стенка мочевого пузыря. Цистостомический свищ иссечен. Уретра прошита, перевязана, отсечена от мочевого пузыря. Мочеточники интубированы катетерами СН № 8, выведены на переднюю брюшную стенку. Дефект мочевого пузыря ушит двурядным швом. Выделен участок тонкой кишки 3 см на брыжейке, изолирован. Наложен межкишечный боковой анастомоз с помощью сшивающего аппарата. Последний укрыт вторым рядом швов. Участок кишки ретубулирован, сформирован на трубке СН № 16. Один конец сформированной стомы сшит прямым анастомозом с резервуаром. Другой конец континентной стомы выведен на переднюю брюшную стенку с формированием пупка. Область шейки укрыта, и фиксирован Пермакол 5х5см. Рана послойно ушита. Наложена повязка.

После операции пациентка была переведена в ОРИТ, где получала антибактериальную, антигипертензивную, инфузионную терапию, энтеральную нагрузку, обезболивание, была стимуляция моторики кишечника; деривация мочи происходила по мочеточниковым катетерам и континентной стоме Монти. Течение послеоперационного периода осложнилось спаечной кишечной непроходимостью и потребовало проведения на 10 п/о сутки релапаротомии и проведения висцеролиза.

Ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии. В настоящее время ребенок сухой, находится на периодической катетеризации мочевого пузыря катетером № 12 каждые 3 часа, ночью без постоянного катетера.

Недифференцированная эмбриональная саркома

Авторы:

Алиханова Зарипат Магомедовна

Научные руководители:

Герасименко Игорь Николаевич — К.м.н., Доцент
КДКБ

Недифференцированная эмбриональная саркома печени редкая злокачественная опухоль мезенхимального происхождения, встречающаяся преимущественно в детском возрасте с одинаковой частотой мальчиков и девочек.

Девочка А. 6 лет развивалась без особенностей, семейный анамнез не отягощен. После травмы живота появились жалобы на слабость, боли в правой половине живота. Пациент обратился по месту жительства (г. Кисловодск), где был госпитализирован в ХО для дальнейшего обследования. По данным УЗИ: доп. образование в печени, от хирургического лечения родители отказались. Далее обратились КДКБ г. Ставрополя. Состояние: тяжелое, при осмотре живота: резкое выбухание печени. Пальпаторно: Печень: +6, +8, +6 см, плотная, округлая, безболезненная, четкий контур, гладкая поверхность; Селезенка: не пальпируется. t до 39,2 С вечером. КТ с контрастом ОБП, ОГП, ЗБП: предположительно гепатобластома очагового поражения, увеличение лимфоузлов ОГП и ЗБП не выявлено. Умеренное скопление жидкости за мочевым пузырем. УЗИ ОБП и ЗБП: пневматизация петель кишечника резко усилена с парезом. Гепатомегалия, с диффузными изменениями паренхимы. Образование правой доли печени, этиология не известна. Желчный пузырь с контурной деформацией. ПЖЖ с диффузными изменениями паренхимы. Селезенка не увеличена, размеры меньше возрастной нормы, с наличием неоднородности за счет гиперэхогенных структур — кальцинатов. Правосторонняя пиелэктазия. Свободной жидкости за мочевым пузырем нет. Ребенок получал инфузионную и АБ-терапию (Цефтриаксон), НПВС. Взята кровь на эхинококк

(однокамерный) — отрицательно. Включили Немозол. Учитывая нормальный уровень онкомаркеров, признаки воспаления — повышение СРБ, печеночных трансаминаз и ферритина, прокальцитонин, ускоренное СОЭ; УЗИ ОБП, перевели ДХО-1. В БХ крови — повышены АСТ, АЛТ, амилаза общая, общий белок снижен. В динамике СРБ, лейкоциты и Нв снижаются. Добавили октреотид, цефепим, цефтриаксон заменили на ципрофлоксацин, цефепим. На фоне коррекции АБ ↑ t. Отмечался светлый промежуток в течении суток. Проведена лапароскопия с последующей биопсией. Под ЭТН произведено постановка троакаров, наложен карбоксиперитонеум. При ревизии: объемное образование занимающая 1/2 брюшной полости исходящая из правой доли печени, размерами 20x15x6 см., подпаяно к передней брюшной стенке и покрыто сальником. Произведена пункция: жидкости нет. Выполнена средне-срединная лапаротомия. УЗ-скальпелем отделили пряди сальника от образования. Повторная пункция: жидкости нет. Выполнили вскрытие УЗ-скальпелем в области IV, V сегмента печени, при этом выделилось 150 мл гемолизированной крови. Образование имеет дольчатое строение, эластической консистенции. Произведена биопсия с постановкой дренажа ПВХ. В п/о периоде продолжали вводить АБ с увеличением дозы. Цитологическое исследование: встречаются атипичные эпителиальные клетки, расположенные разрозненно или группами по 2-3 клетки, крупных размеров с крупным ядром. Хроматин распределен равномерно. Гистологическое исследование: признаки недифференцированной эмбриональной саркомы печени; необходима диф. диагностика с гепатобластомой и метастатическими опухолями. В п/о периоде у ребенка отмечалось однократно t до 39,0 С, назначен бакпразон. Перевод в ОГДО. Проведена консультация врача лучевой диагностики ФГБУ «НМИЦ им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ по данным материалам. Т.о., по результатам протокола телемедицинского консилиума у пациентки имеет место НЭС печени.

Редкое новообразование шеи у ребёнка двух лет — ганглионейробластома

Авторы:

**Шершнева Ангелина Вячеславовна
Коновалова Анастасия Максимовна**
РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Кугушев Александр Юрьевич — к.м.н.
РДКБ

Нейробластические опухоли симпатической нервной системы — одни из наиболее часто встречающихся эмбриональных образований у людей. Данная группа включает в себя нейробластому, ганглионейробластому и ганглионеврому. Ганглиобластома занимает промежуточное место по причине того, что состоит как из зрелых ганглиоцитов, так и из незрелых нейробластов, что обуславливает её неопределенный злокачественный потенциал.

Данный вид образований встречается везде, где есть ткани симпатической нервной системы. Наиболее частой локализацией являются брюшная и грудная полости, а на область головы и шеи приходится всего 1-5% случаев. Однако, данная анатомическая зона является наиболее сложной, так как имеет множество важных структур на ограниченном пространстве.

Мальчик, 2 года, 4 месяца, в августе 2021 года поступил в РДКБ с жалобами на образование в подчелюстной области слева.

Из анамнеза известно, что с декабря 2020 у пациента было замечено увеличение шейного лимфоузла слева с дальнейшим постепенным увеличением. Перед этим ребенок перенёс инфекционный мононуклеоз. Проведено обследование по месту жительства, заподозрена сосудистая мальформация. При осмотре и выполнении КТ и ангиографии в отделении рентгенохирургии данных за мальформацию сосудов получено не было. Пациент переведён в отделение челюстно-лицевой хирургии для исключения новообразования.

Локальный статус: опухолевидное образование слева в области переднего треугольника шеи 2х4 см, плотное, с патологической пульсацией. Безболезненно при пальпации, не спаянное с кожей, малоподвижное, без признаков воспаления.

Данные клинических анализов без отклонения от возрастных норм.

Заключение УЗИ: множественные шейные лимфоузлы. Максимальный слева с множественными кальцинатами 4х3х4 см.

Абсолютных признаков, подтверждающих злокачественность образования, получено не было, поэтому рекомендовано оперативное вмешательство с радикальным удалением образования и последующим гистологическим исследованием.

При проведении операции выделен передне-шейный конгломерат лимфоузлов и удален с оголением верхне-латерального отдела образования, рыхло спаянного с окружающими тканями. Под оптическим увеличением образование выделено на протяжении с коагуляцией питающих сосудов и отделением от сосудисто-нервного пучка (ВЯВ, ОСА, блуждающий и добавочный нерв). Образование удалено единым блоком в капсуле.

Послеоперационный период на вторые сутки осложнился развитием синдрома Горнера слева.

По гистологическому заключению поставлен диагноз — смешанная ганглионейробластома.

Однако учитывая промежуточную злокачественность опухоли, ребёнок переведён в отделение хирургической онкологии на дообследования и стадирования нейробластомы. При выполнении КТ и МРТ всего тела отдаленных метастазов обнаружено не было. В дальнейшем ребёнку рекомендовано динамическое наблюдение.

Анамнез и нехарактерная клиника не позволяли заподозрить у пациента наличие нейробластической опухоли. Таким образом, данная работа демонстрирует сложность дифференциальной диагностики образований головы и шеи. В приведенном случае поиск начинался с предположения о возможной сосудистой мальформации, не исключался диагноз лимфомы в виду недавно перенесенного инфекционного мононуклеоза. На проведенном ультразвуковом исследовании

описаны увеличенные лимфоузлы. И только гистологическое заключение после операции позволило окончательно поставить диагноз смешанной ганглионейробластомы.

Клинический случай. Пациент с синдромом Гольденхара и множественными пороками развития

Авторы:

Буковшина Анастасия Сергеевна

Мовсесян Люсине Айковна

Терешина Анастасия Александровна

Меликян Владимир Овикович

РНИМУ им.Н.И. Пирогова

Зайцева Ника Владимировна

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Научные руководители:

Шумихин Василий Сергеевич, к.м.н., доцент

ДГКБ имени Н.Ф. Филатова

Ерохина Надежда Олеговна

ДГКБ имени Н.Ф. Филатова

Синдром Гольденхара (окуло-аурикуло-вертебральная дисплазия) — это редкое наследственное заболевание (частота встречаемости 1:3500-5600 новорожденных), характеризующееся пороками развития структур, образованных из первой и второй жаберных дуг, первой жаберной щели, а также зачатков височной кости.

Мальчик, от матери 36 лет, с отягощенным акушерско-гинекологическим и соматическим анамнезом. От 1 беременности, протекавшей на фоне лейкоцитурии, кандидоза. Роды на 38 неделе самопроизвольные в головном предлежании, околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 8/9, масса тела при рождении 2540 г., длина 45 см. В роддоме были отмечены множественные стигмы дизэмбриогенеза,

а также установлен врожденный порок развития — атрезия ануса (АА), без свищевая форма. В течении первых часов от момента рождения нарастали явления дыхательной недостаточности — 1-2 б. по шкале Сильвермана.

Далее переведен в ОРИТ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, для дальнейшего исследования и лечения. На момент поступления состояние тяжелое, обусловленное водно-электролитными нарушениями на фоне кишечной непроходимости, в связи с АА. В 1-ые сутки жизни проведено экстренное хирургическое вмешательство в объеме — наложение отдельной колостомы. В связи с наличием множества стигм дизэмбриогенеза консультирован генетиком, проведен микроматричный хромосомный анализ. По результатам, которого установлен диагноз: «Синдром Гольденхара, окуло-аурикуло-вертебральный форма с каудальной регрессией».

На 7-ые сутки, переведен в ОПН и ДГВ в тяжелом состоянии, из-за развития инфекционного токсикоза и ДН до 1 ст, обусловленными течением внутриутробной пневмонии, а также неврологической симптоматикой в виде синдрома угнетения безусловно-рефлекторной деятельности за счет гипоксически-ишемического поражения головного мозга, на фоне морфофункциональной незрелости, внутриутробной гипотрофии 2 ст., конъюгационной желтухи. Выписан на 35 сутки жизни, в удовлетворительном состоянии, на осмотр реагирует активно, энтеральное питание усваивает.

На 2м месяце жизни ребенок госпитализирован с ИМВП, диагностирован пузырно-мочеточниковый рефлюкс в обе половины I-образной почки, в связи с чем, проведена цистоскопия с двухсторонним введением объем-образующего вещества. На 5 месяце жизни проведено оперативное лечение в плановом порядке в объеме цистоскопии, ЭПИК (эндоскопическая подслизистая имплантация коллагена) с 2 сторон, видеоассистированная аноректопластика. В возрасте 7 месяцев произведено закрытие кишечного свища. В 11 месяцев в связи с рецидивом ПМР 4-5 степени обеих почечных масс, а также двукратного введения объемообразующего вещества, а также снижение функции почек, по данным DMSA, на 56%, проведена уретероцисто-неоимплантация мочеточников по Политано-Леадбеттеру с 2 сторон.

У ребенка диагностирована ХБП-2 степени (СКФ по формуле Шварца 17 мл/мин), начата консервативная терапия.

Наличие стигм дизэмбриогенеза у новорожденного является сигналом к повышенной настороженности для врачей многих специальностей (неонатологов, акушеров, педиатров и детских хирургов). Выявление множества стигм — показание для проведения генетического картирования и тщательной диагностики ВПР.

Редкое новообразование шеи у ребёнка двух лет — ганглионейробластома

Авторы:

Шершнева Ангелина Вячеславовна

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

Коновалова Анастасия Максимовна

РНМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Кутушев Александр Юрьевич — к.м.н.
РДКБ

Нейробластические опухоли симпатической нервной системы — одни из наиболее часто встречающихся эмбриональных образований у людей. Данная группа включает в себя нейробластому, ганглионейробластому и ганглионеврому. Ганглиобластома занимает промежуточное место по причине того, что состоит как из зрелых ганглиоцитов, так и из незрелых нейробластов, что обуславливает её неопределенный злокачественный потенциал.

Данный вид образований встречается везде, где есть ткани симпатической нервной системы. Наиболее частой локализацией являются брюшная и грудная полости, а на область головы и шеи приходится всего 1-5% случаев. Однако, данная анатомическая зона является наиболее сложной, так как имеет множество важных структур на ограниченном пространстве.

Мальчик, 2 года, 4 месяца, в августе 2021 года поступил в РДКБ с жалобами на образование в подчелюстной области слева.

Из анамнеза известно, что с декабря 2020 у пациента было замечено увеличение шейного лимфоузла слева с дальнейшим постепенным увеличением. Перед этим ребенок перенёс инфекционный мононуклеоз. Проведено обследование по месту жительства, заподозрена сосудистая мальформация. При осмотре и выполнении КТ и ангиографии в отделении рентгенохирургии данных за мальформацию сосудов получено не было. Пациент переведён в отделение челюстно-лицевой хирургии для исключения новообразования.

Локальный статус: опухолевидное образование слева в области переднего треугольника шеи 2х4 см, плотное, с патологической пульсацией. Безболезненно при пальпации, не спаянное с кожей, малоподвижное, без признаков воспаления.

Данные клинических анализов без отклонения от возрастных норм.

Заключение УЗИ: множественные шейные лимфоузлы. Максимальный слева с множественными кальцинатами 4х3х4 см.

Абсолютных признаков, подтверждающих злокачественность образования, получено не было, поэтому рекомендовано оперативное вмешательство с радикальным удалением образования и последующим гистологическим исследованием.

При проведении операции выделен передне-шейный конгломерат лимфоузлов и удален с оголением верхне-латерального отдела образования, рыхло спаянного с окружающими тканями. Под оптическим увеличением образование выделено на протяжении с коагуляцией питающих сосудов и отделением от сосудисто-нервного пучка (ВЯВ, ОСА, блуждающий и добавочный нерв). Образование удалено единым блоком в капсуле.

Послеоперационный период на вторые сутки осложнился развитием синдрома Горнера слева.

По гистологическому заключению поставлен диагноз — смешанная ганглионейробластома.

Однако учитывая промежуточную злокачественность опухоли, ребёнок переведён в отделение хирургической онкологии на дообсле-

дования и стадирования нейробластомы. При выполнении КТ и МРТ всего тела отдаленных метастазов обнаружено не было. В дальнейшем ребёнку рекомендовано динамическое наблюдение.

Анамнез и нехарактерная клиника не позволяли заподозрить у пациента наличие нейробластической опухоли. Таким образом, данная работа демонстрирует сложность дифференциальной диагностики образований головы и шеи. В приведенном случае поиск начинался с предположения о возможной сосудистой мальформации, не исключался диагноз лимфомы в виду недавно перенесенного инфекционного мононуклеоза. На проведенном ультразвуковом исследовании описаны увеличенные лимфоузлы. И только гистологическое заключение после операции позволило окончательно поставить диагноз смешанной ганглионейробластомы.

Демонстрация пациента с фульминантным течением некротического энтероколита

Авторы:

Иванов Андрей Александрович

Мовсесян Люсине Айковна

Коновалова Анастасия Максимовна

Португал Полина Михайловна

Проплеткина Кристина Дмитриевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Шумихин Василий Сергеевич — к.м.н., Доцент

ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Ерохина Надежда Олеговна

ДГКБ имени. Н.Ф. Филатова

Некротический энтероколит (НЭК)-наиболее частая неотложная патология новорожденных, сопровождающаяся высокой летальностью и инвалидизацией больных. Наиболее грозными осложнениями НЭК являются перфорация и перитонит, поэтому успех лечения таких

больных во многом зависит от своевременной диагностики и начала терапии.

Ребенок от матери 36 лет с наследственной тромбофилией. От 5 беременностей, от 2 преждевременных, самопроизвольных родов на 35 неделе гестации. в чисто ягодичном предлежании. Апгар 6-7 баллов. Вес при рождении 2860, рост 51 см. Тяжесть состояния при рождении обусловлена ДН. С рождения на СРАР. Переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных. В отделении на ИВЛ через биназальные канюли до 9 часов жизни, далее на самостоятельном дыхании. В динамике состояние стабилизировалось. Энтеральное кормление с 1 суток жизни.

На 4 сутки жизни отмечается резкое ухудшение состояния, вздутие, болезненность живота, в связи с чем переведен в отделение реанимации новорожденных ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. При осмотре: состояние тяжелое. Ребенок вялый, стонет. По зонду отходит отделяемое кишечного характера с незначительным геморрагическим компонентом. Живот вздут, выражено болезненный при пальпации, напряжен. Стул в виде слизи с кровью. По данным инструментальных методов исследования определяются уровни жидкости в петлях кишки, определяются петли с пневматозом, в портальной вене и венах печени большое количество газа. По данным лабораторных методов диагностики: тромбоцитопения до $82 \cdot 10^9$ л., снижение гемоглобина со 186 до 139 за сутки. Ребенку показано оперативное вмешательство в экстренном порядке. При ревизии брюшной полости было обнаружено: субтотальное поражение тонкой кишки с множественными участками предперфорации, нисходящей ободочной кишки до угла прямой кишки с множественными перфорациями. Выполнена резекция некротизированной нисходящей ободочной и сигмовидной кишки; выведена еюностома на уровне неизменённой кишки, раздельная илеостома и концевая десцендостома, дренирование брюшной полости. В послеоперационном периоде состояние ребенка стабилизировалось. Пассаж восстановился на 2 п/о сутки. Находился на полном парентеральном питании в связи с высокой еюностомой и большими потерями по ней. Через 2 недели было выполнена ревизия брюшной полости, стенка отключенной тонкой кишки визуально не изменена, перистальтирует, наложен еюно-еюноанастомоз.

Пассаж по кишечнику восстановился на 3 п/о сутки. Энтеральное кормление постепенно расширено до физиологической нормы, после чего ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии. Через 3 месяца поступил в плановом порядке для закрытия кишечной стомы, выполнено наложение десцендосигмоанастомоза, илео-илео-анастомоза. Пассаж по кишечнику восстановился на 1 п/о сутки. Энтеральная нагрузка начата на 4 п/о сутки. Постепенно объем доведен до физиологического после чего выписан в удовлетворительном состоянии.

Ранняя диагностика и оптимальный выбор лечения детям с тотальным поражением кишечника — необходимая часть выздоровления пациента. Учитывая фульминантное течение НЭК следует немедленно подобрать соответствующую тактику хирургического лечения, включающую декомпрессию брюшной полости, благодаря чему и удалось достигнуть удовлетворительного результата. Ребенку сейчас 6 месяцев, развивается по возрасту, родители вводят продукты прикорма.

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

Трудности диагностики атипичного гемолитико-уремического синдрома

Авторы:

Абдиева Камилла Ермековна

Богачева Вера Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — орфанное заболевание из группы тромботических микроангиопатий (ТМА), связанное с генетическим дефектом белков-регуляторов активации альтернативного пути комплемента. Отмечаются распространенное тромбообразование с тромбоцитопенией потребления, гемолитическая анемия, полиорганная недостаточность, манифестирующая с острого почечного повреждения (ОПП).

Ребенок И., 16 лет, 3.12.2020 поступил в МДГКБ с ишурией. Лабораторно: анемия средней тяжести, тромбоцитопения, значительное повышение ЛДГ (2248 ЕД/л). Положительный эффект терапии фуросемидом позволил исключить типичный ГУС. В последующем нарушения функций почек не выявлены. Диагностирована В12-дефицитная анемия (витамин В12 92 нмоль/л, мегалобласты 12-16%). Курс цианкобаламина в дозе 1000 мг/сут с положительной динамикой с продолжением терапии амбулаторно.

10.01.2021 поступил в ОРИТ МДГКБ с жалобами на рвоту с прожилками крови, кровохарканье. Острая хирургическая патология исключена. Лабораторно: анемия средней тяжести, тромбоцитопения, незначительный лейкоцитоз. На компьютерной томограмме органов грудной клетки (КТ ОГК) признаки массивной правосторонней инфильтрации, единичные фокусы инфильтрации левой нижней доли.

Проведен дифференциальный диагноз между инфекционным процессом и внутрилегочным кровотечением. SpO₂ 93%, начата поддержка O₂ 5 л/мин. Данные лабораторно-инструментальных обследований не соответствуют типичной пневмонии. Серологический анализ исключил атипичную пневмонию.

Общий анализ мочи: протеинурия 0,6 г/сут, макрогематурия без признаков инфекции — признаки интерстициального нефрита. Хроническая болезнь почек 2 стадии (СКФ 71 мл/мин/1,73 м²). С3 и С4 компоненты комплемента в пределах референсных значений.

Исключены: ВИЧ-инфекция, системная красная волчанка (отрицательные антитела к двухспиральной ДНК), АНЦА-васкулиты (синдром Гудпасчера, микроскопический полиангиит).

17.01 диагностирован гемофагоцитарный синдром (ферритин 828 мкг/л, триглицериды 2,56 ммоль/л, ЛДГ 1601 ЕД/л). На КТ ОГК от 18.01 — прогрессия ранее описанных изменений, двусторонний гидроторакс. С учетом прогрессирования тромбоцитопении и анемии 22.01 исключались заболевания из группы TMA (ADAMTS-13 отрицательные).

25.01 в 5:00 усиление одышки, дальнейшее снижение сатурации, навязчивый кашель с геморрагической мокротой. На рентгенограмме ОГК отек легких. Из-за нарастания дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности переведен на ИВЛ с жесткими параметрами. При интубации началась брадикардия до 35/мин, десатурация до 30%. Реанимационные мероприятия проведены успешно. В 14:30 зафиксирована жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистию. Начата расширенная СЛР, через 30 мин электрическая активность миокарда на ЭКГ отсутствует. В 15:00 констатирована смерть.

На аутопсии: в легких, почках, поджелудочной железе, селезенке множественные некрозы, тромбоз мелких сосудов. Морфологической основой патологии является ТМА. Учитывая клинико-лабораторные и патоморфологические данные, диагностирован аГУС.

Атипичный ГУС является диагнозом исключения, который ставится после опровержения ряда аутоиммунных и инфекционных заболеваний. При сочетании прогрессирующих гемолитической анемии, тромбоцитопении и ОПП, в том числе в составе полиорганной

недостаточности, стоит помнить о данной нозологии, которая подтверждается наличием дефекта системы комплемента.

Желудочное кровотечение у ребёнка с мультифокальным лимфангиоэндотелиоматозом с тромбоцитопенией

Авторы:

Абдулаева Анита Руслановна

Попова Анастасия Александровна

Немсверидзе Михаил Емзариевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Мультифокальный лимфангиоэндотелиоматоз с тромбоцитопенией (МЛТ) — врождённая доброкачественная сосудистая аномалия, проявляющаяся чаще всего диффузным поражением сосудов кожи, желудочно-кишечного тракта, а также других органов. Нередко заболевание сопровождается тромбоцитопенией и осложняется желудочно-кишечным кровотечением. Патология впервые описана в 2004 году, как образование, характеризующееся мультифокальной пролиферацией лимфатического эндотелия. В литературе известно около 30 случаев МЛТ.

Сложность дифференциальной диагностики сосудистых аномалий является актуальной проблемой планирования тактики лечения и динамического наблюдения.

Пациентка М., 2 года 3 месяца, в сентябре 2021 г. госпитализирована в отделение неотложной абдоминальной хирургии МДГКБ с желудочным кровотечением, постгеморрагической анемией (гемоглобин-60 г/л, эритроциты-2,98 млн/мкл), тромбоцитопенией (49 тыс/мкл). Известно, что в возрасте около 2 месяцев мама ребёнка неоднократно отмечала появление прожилок крови при срыгивании,

а также чёрный стул. В июле 2019 г. после планового осмотра педиатра ребенок был госпитализирован в ДГКБ им. Башляевой. При обследовании выявлена анемия Hb-73 г/л, тромбоцитопения до 36 тыс/мкл. После стабилизации состояния, в августе 2019 года, была направлена в НМИЦ им.Дмитрия Рогачева для дообследования. По результатам анамнеза, клинического осмотра, лабораторных и инструментальных данных, гистологического и иммуногистохимического исследования биоптата слизистой желудка и кожи был диагностирован МЛТ. Иницирована терапия сиролимузом в дозе 0,5 мг/сут. с положительным эффектом в виде повышения количества тромбоцитов (134 тыс/мкл), купирования кровотечения. Для профилактики бактериальных осложнений назначен ко-тримоксазол в профилактической дозе 5 мг/кг 3 раза в неделю.

Во время настоящей госпитализации состояние ребёнка тяжелое, обусловлено продолжающимся желудочно-кишечным кровотечением и тяжелой анемией. По результатам обзорной рентгенографии органов брюшной полости, эндоскопии признаки перфорации язвы желудка. Выполнена лапаротомия, ушивание язвенного дефекта. Проведена заместительная трансфузия эритроцитарной взвесью, тромбоконцентратом, свежезамороженной плазмой; антикоагулянтная терапия гепарином 10 Ед/кг/час, затем эноксапарином натрия в дозе 115 МЕ/кг 1 р. в сут, а также инфузионная, антибактериальная и симптоматическая терапия.

С положительной динамикой (купированы кровотечение и анемия) в удовлетворительном состоянии выписана под наблюдение гематолога отделения дневного стационара гематологического и онкологического профиля РДКБ, а также педиатра и хирурга по месту жительства.

Представленное описание пациента имеет научно-практическую ценность вследствие редкости патологии, трудности её диагностики. Этиотропная терапия МЛТ и её продолжительность не разработаны. По имеющимся клиническим данным лечение сиролимузом эффективно, так как препарат обладает антиангиогенным действием, снижая экспрессию фактора роста эндотелия сосудов. Ключевую роль в диагностике сосудистых аномалий играет биопсия с иммуногистохимическим исследованием.

Спонтанное нетравматическое внутримозговое кровоизлияние у ребенка как манифестация острого промиелоцитарного лейкоза

Авторы:

Абретенёва Диана Дмитриевна
Айдемирова Айзанат Хиясбековна
Головко Елизавета Дмитриевна
 РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент
 Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ) — редкая форма острого миелоидного лейкоза (ОМЛ), составляет 5-10% всех случаев ОМЛ у детей. Ведущее проявление — кожно-слизистый геморрагический синдром, который может быстро привести к развитию жизненно опасных кровотечений.

Пациентка А., 5 лет 11 месяцев, от второй беременности, первых родов в срок. Развивалась и росла соответственно возрасту. Наследственность: отягощена сахарным диабетом по отцовской линии.

Из анамнеза: в течение недели у ребенка отмечалось появление синяков на ногах без травмы, сухость, трещины и кровоточивость губ. 29.09.21 подъем температуры тела до 39С°, вялость, снижение аппетита, жажда, проводилась жаропонижающая терапия Нурофеном. 02.10.2021 осмотрена педиатром, продолжено лечение дома. В ночь с 02.10 на 03.10 во время сна возникло затруднённое дыхание, дистоническая установка рук, на попытки матери разбудить ребёнка реакция отсутствовала. Вызвана БСМП, установлена гипергликемия — глюкоза 21,1 ммоль/л. Девочка доставлена в отделение реанимации МДГКБ с диагнозом «Гипергликемическая кома. ОРВИ».

При поступлении: состояние крайне тяжелое, атоническая кома. Шкала комы Глазго (ШКГ) 6. Кожные покровы бледные, экхимозы на конечностях, кровоточивость слизистых, геморрагические корки на

губах. Дыхание: ИВЛ, аускультативно-жесткое, из верхних дыхательных путей геморрагическое отделяемое. ЧСС 141/мин.

Выполнена компьютерная томография (КТ) головного мозга с внутривенным контрастированием: внутримозговая гематома теменной доли с прорывом в желудочковую систему. Субарахноидальное кровоизлияние слева. Смещение срединных структур вправо. Признаки отека головного мозга с каудальной дислокацией миндалин мозжечка.

Лабораторно: анемия II степени, тромбоцитопения $9 \times 10^9/\text{л}$; гликированный гемоглобин 5,5% (норма); гипофибриногенемия 0,81 г/л; протромбиновый индекс 47%. Биохимия крови: гипопроteinемия, гипоальбуминемия, С-реактивный белок 22,8 мг/л.

Выполнены коррекция гемостаза, тампонада полости носа, ротоглотки, установка датчика паренхиматозного измерения внутричерепного давления (ВЧД). Дифференциальный диагноз проводился между дебютом пролиферативного заболевания кроветворения и системным воспалительным ответом. Выполнена пункционная биопсия костного мозга.

С 03.10 по 06.10 состояние крайне тяжелое, ШКТГ 3, ВЧД 91-105 мм рт. ст. Температура: 35,3 °C. ЧСС: 156 уд/мин. Гепатомегалия +3 см. Лабораторно: анемия II степени, лейкоцитоз, тромбоцитопения, выраженная гипокоагуляция. Биохимия крови: лактатдегидрогеназа 3409 Ед/л, альфа-амилаза 1046 Ед/л, липаза 2050 Ед/л, азотемия. Развитие синдрома полиорганной недостаточности (СПОН). Лечение: респираторная, вазопрессорная поддержка; седаналгезия, инфузионная, антибактериальная, антисекреторная, антигипертензивная, дегидратационная, гепатопротекторная, заместительная почечная терапии.

На основании данных обследования диагностирован: острый промиелоцитарный лейкоз. Решением консилиума от проведения химиотерапии решено воздержаться. Несмотря на проводимую терапию наблюдалась прогрессия СПОН. 07.10. зафиксирована остановка сердечной деятельности. Сердечно-легочная реанимация не эффективна. Констатирована биологическая смерть.

Основной причиной ранней смерти у пациентов с ОПЛ является внутримозговое кровоизлияние, вызванное характерной коагулопа-

тией, что препятствует своевременному применению терапии трансретиновой кислотой.

Редкое генетическое заболевание: синдром Фрейзера у новорожденного

Авторы:

Базаева Ангелина Михайловна

Ерькина Елена Алексеевна

Приволжский исследовательский медицинский университет

Научные руководители:

Новопольцева Екатерина Геннадьевна — д.м.н., доцент

Приволжский исследовательский медицинский университет

Введение и актуальность. Синдром Фрейзера — врожденная патология, вызванная мутациями генов FRAS 1 и FRAS 2, включающая ассоциацию акрофациальных, урогенитальных аномалий и криптофтальм. Частота выявления данной патологии 4 случая на 1 миллион новорожденных и один случай на 10 тыс. мертворожденных. Тип наследования синдрома — аутосомно-рецессивный. Чаще встречается у детей, рожденных в близкородственных браках.

Материалы и методы. Проведен объективный осмотр новорожденного с редкой генетической патологией и анализ истории болезни.

Результаты. Пациентка Р., доставлена по СМП из родильного дома на 9-й день жизни в отделение новорожденных и недоношенных детей ГБУЗ НО «НОДКБ». Из анамнеза известно, что ребенок от 4 беременности, 1 стремительных родов в головном предлежании, 3 предыдущие беременности — невынашивание. Мать на учете в женской консультации не состояла, семейный анамнез не известен. Вес при рождении 3100 г, длина тела 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/8. Состояние при рождении тяжелое, обусловлено выявленными множественными врожденными пороками развития: синдактилия стоп и кистей, отсутствие правой глазной щели и правого слухового прохода, ушные раковины дистипично низко расположены, череп

акроцефальной формы, гипертрофия клитора. В роддоме аудиологический скрининг не прошла, результат неонатального скрининга — сомнительный — пограничный уровень 17-ОН прогестерона.

В стационаре для идентификации данного врожденного генетического синдрома было проведено комплексное обследование. По назначению офтальмолога проведена КТ правой орбиты: правое глазное яблоко состоит из двух сросшихся частей с отсутствием хрусталика в обоих, микрофтальм. Консультация оториноларинголога — врожденные пороки развития внутреннего и среднего уха. Осмотрена гинекологом: наружные половые органы сформированы неправильно, вирилизация клитора, большие половые губы мошонкообразные, складчатые, уrogenитальный синус, половое развитие по Таннер 2. Проведена консультация генетика, исследован кариотип — 46XX. УЗИ органов брюшинного пространства и органов малого таза — гипоплазия правой почки, яичники не дифференцируются, возможен гидрокольпос. В биохимии крови — электролитный состав и уровень глюкозы крови без патологии; уровень 17-ОН прогестерона в норме.

После проведения дифференциальной диагностики врожденной дисфункции коры надпочечников, синдрома Апера, синдрома Фрейзера и других генетических заболеваний по совокупности пороков, фенотипических проявлений и данных лабораторно-инструментальных исследований был выставлен окончательный диагноз: синдром Фрейзера.

Вывод. На примере данного клинического случая отчетливо подтверждается значимость пренатальной диагностики врожденных пороков развития и контроля ведения беременности. Матери, имеющие отягощенный акушерский анамнез, при планировании беременности должны проходить расширенное обследование с целью выявления факторов риска. На сегодняшний день медико-генетическое консультирование — это наиболее эффективный метод обнаружения и предупреждения рождения детей с врожденными пороками развития.

Игнорирование возможности возникновения даже таких редких, как синдром Фрейзера, генетических заболеваний, приводит к рождению детей с тяжелыми, резко снижающими качество жизни пороками развития.

Сложный диагноз: болезнь Шегрена у ребенка

Авторы:

Басько Елена Ивановна

Клечан Светлана Ивановна

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Лазарчик Игорь Викторович — к.м.н.

Минская областная детская клиническая больница

Рубан Анна Петровна — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Болезнь Шегрена (БШ) или первичный синдром Шегрена — системное заболевание неизвестной этиологии, основу которого составляет хронический аутоиммунный, лимфопролиферативный процесс в секретирующих эпителиальных железах с развитием паренхиматозного сиаладенита с ксеростомией и сухого кератоконъюнктивита с гипокриемией.

В детском возрасте БШ встречается крайне редко, эпидемиологические исследования отсутствуют, критерии диагностики не разработаны. Ранняя верификация диагноза позволяет обосновать применение иммуносупрессивной терапии в дебюте заболевания, минимизировать осложнения БШ и, как следствие — инвалидизацию.

Девочка в возрасте 16 лет перенесла инфекцию COVID-19, после купирования которой у ребенка сохранялись изменения в анализе крови в виде ускоренного СОЭ до 47 мм/час, спустя три месяца появились жалобы на головокружения, вялость, слабость, ознобы, повышение температуры до 37,8 °С, боли в ногах, тремор верхних конечностей, мышечная слабость. На уровне ЦРБ диагноз не установлен. В РНПЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии проведен комплексный скрининг, выполнена миелограмма, лимфопролиферативные заболевания были исключены, БШ не диагностирована, ребенок направлен в кардиоревматологическое отделение Минской областной детской клинической больницы. При поступлении состояние

тяжелое, выражена интоксикация, мышечная слабость, тремор рук, ног, миалгии, артралгии, феномен Рейно кистей, «мраморность» кожи ног, туловища, розеолоподобные высыпания на спине. Сухость слизистой полости рта, языка, минимальное количество свободной слюны, хейлит. В сыворотке крови обнаружены резко положительные тесты на специфические антинуклеарные антитела: SS-A, Ro-52, SS-B. При УЗИ с цветной доплерографией слюнных желез — картина сиаладенита, участки сниженной эхогенности в чередовании с очагами усиленной васкуляризации; обнаружены овоидные гипозоногенные участки однородной структуры. В высоких концентрациях выявлен ревматоидный фактор (РФ): от 105 до 136 МЕ/мл; гиперпротеинемия до 95 г/л с гипергаммаглобулинемией до 40,2 г/л, тромбоцитопения $97 \times 10^9/\text{л}$. Криоглобулины в крови не обнаружены. Электронейромиография — снижение суммарной биоэлектрической активности дистальных мышц верхних и нижних конечностей. Офтальмоскопия: маркерные признаки «сухого глаза». Биопсия слюнных желез: гистологические признаки лимфоплазматцитарной воспалительной инфильтрации.

Использованы критерии БШ (SICCA 2012 г.), установлен диагноз: Болезнь Шегрена, серопозитивный вариант по РФ, ANA (SS-A, Ro-52, SS-B), активность 2-3 степени; полинейропатический синдром. Стартовая терапия преднизолоном 120 мг/сутки внутривенно, метотрексатом 15 мг/неделю внутримышечно не имела эффекта. Применена пульс-терапия метилпреднизолоном в синхронизации с терапией внутривенным иммуноглобулином (октагам), к лечению подключен циклофосфан 200 мг 1 раз в день № 4, затем 200 мг 1 раз в неделю № 4, метилпреднизолон внутрь 16 мг. Через три месяца активной противовоспалительной терапии достигнута клинико-лабораторная ремиссия: СОЭ 11 мм/час, тромбоциты $200 \times 10^9/\text{л}$, РФ 60 МЕ/мл, общий белок 67 г/л, купирован болевой синдром, девочка социально адаптирована, себя самообслуживает, минимально выражена ксеростомия и гиполакримия.

Случай указывает на трудности ранней диагностики БШ у детей, своевременная диагностика и адекватная терапия приводит к положительному эффекту и значительно улучшает качество жизни пациентов.

Нодулярный склероз при болезни Ходжкина IIIВ стадии с поражением лимфатических узлов и селезенки

Авторы:

Буркова Кристина Геннадьевна
Коликова Мария Александровна
РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент
Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Лимфома Ходжкина (ЛХ) — это злокачественное опухолевое заболевание лимфатической системы с клональной пролиферацией В-клеток зародышевых центров лимфоузлов. ЛХ занимает 5 место по частоте среди злокачественных образований у детей и составляет 5-7% в структуре онкологических заболеваний.

Пациент М., 7 лет, заболел 18.04.21, появился редкий сухой кашель, получал симптоматическое лечение, в вечернее время наблюдалось повышение температуры до 37,5 С, купировалось самостоятельно. 27.04.21 на рентгенограмме органов грудной клетки выявлено расширение средостения, сдавления трахеи и главных бронхов. Консультирован онкологом детской поликлиники и был направлен на госпитализацию в Морозовскую ДГКБ.

При поступлении 28.04.21: состояние тяжелое, питание пониженное, температура 37 С, вынужденное положение, сидя, бледность кожных покровов. Пальпировались множественные мелкие плотные безболезненные периферические л/у до 1 см — заднешейные, подмышечные, паховые; переднешейные до 2-3 см, визуализировался конгломерат надключичных лимфатических узлов (л/у) слева 4-6 см с выбухающим мягкотканым компонентом, венозная сеть на груди. Дыхание жесткое, одышка, сухой кашель, тахикардия, гепатоспленомегалия. Лабораторно: легкая анемия, абсолютный нейтрофилез, относительная лимфопения, тромбоцитоз, моноцитоз, гипоальбуминемия, повышение ферментов печени и маркеров

воспаления. Обнаружены ДНК вируса Эпштейна-Барр, простого герпеса 6 типа и микроорганизмы *Neisseria subflava*, *Streptococcus mitis*. Миелограмма: бластные клетки, нейтрофилез, аплазия всех клеток эритроидного ростка, увеличение лейко-эритробластического отношения. УЗИ — гепатоспленомегалия, увеличение надключичных л/у с двух сторон с структурными изменениями паренхимы. По данным КТ органов грудной полости: поражение медиастинальных, прикорневых, надключичных л/у, с признаками критического сужения просвета трахеи и крупных бронхов. Очаговое уплотнение легочной ткани в S10 правого легкого — вторичное поражение. Сужение просвета правой плечеголовной вены. По данным КТ органов брюшной полости: гепатоспленомегалия, выраженная лимфаденопатия у ворот печени, селезенки, парагастрально. Прижизненное исследование биопсийного материала — классическая ЛХ, нодулярный склероз.

29.04.21 в условиях ОРИТ операция — экстирпация надключичных л/у слева. Учитывая динамику увеличения размеров образования в средостении, критическое сужение просвета трахеи и крупных бронхов, ребенку был назначен преднизолон 60 мг/м.кв, циклофосфан 200мг/м² в/в за 1 час в 1 и 2 дни с целью редукции объема опухоли. Была проведена инфузионная, антибактериальная и антимикотическая терапия. С 06.05.21 была начата терапия по протоколу GPOH-HD-2003, терапевтическая группа 3 (2 курса ОЕРА + 4 курса COPDAC). Начато проведение блока ОЕРА № 1 — лечение перенес удовлетворительно.

Ребенок был выписан из стационара после лечения первичной опухоли — радикальное, неполное. Проведенное описание иллюстрирует быстрое развитие заболевания, манифестировавшее кашлем, и показывает необходимость онкологической настороженности врачей.

Клинический случай сочетания туберкулёза и ВИЧ-инфекции у ребенка

Авторы:

Быков Василий Михайлович

Научные руководители:

Юсубова Анна Николаевна — к.м.н., доцент

Киселевич Ольга Константиновна — к.м.н., доцент

РНМУ им. Н.И. Пирогова

Мальчик 11 лет, житель Узбекистана, из контакта с матерью, умершей от туберкулеза, лечился в туберкулезном стационаре с диагнозом: ВИЧ-инфекция, стадия 4В, фаза прогрессирования вне АРТ.

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

Заболевание выявлено по обращению за медицинской помощью. Жалобы на слабость, боли в животе, подъемы температуры до 38,5, тошноту, рвоту. Была проведена диагностическая лапароскопия, аппендэктомия, биопсия лимфоузла, дренирование брюшной полости. В операционном материале — большое количество гранулем с выраженной лимфогистиоцитарной инфильтрацией с примесью гигантских многоядерных клеток, частично с очагами некроза в центре.

На КТ ОБП картина разлитого перитонита специфического генеза, выраженной лимфаденопатии с центральным распадом в лимфоузлах и формированием многокамерных жидкостных полостей брюшной полости и забрюшинного пространства.

На КТ ОГК картина соответствует генерализованному, диссеминированному, мелкоочаговому поражению легких на всем протяжении, выраженной генерализованной лимфаденопатии.

При проведении иммунодиагностики — отрицательные результаты на пробу Манту 2 ТЕ и пробу с АТР.

При поступлении в туберкулезный стационар состояние тяжелое. Кожные покровы желтушные, склеры иктеричные. ПЖК выражена избыточно. Отмечается периферическая полиаденопатия. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 114. Живот вздут, безболезненный. Печень выступает на 2 см из-под реберной дуги.

В ОАК — анемия, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, лимфопения, ускорение СОЭ.

В БАК: повышение уровня общего билирубина за счет прямого, повышение уровня АЛТ и АСТ.

Т-SPOT.TB — положительный результат.

Консультирован инфекционистом — впервые выявлена ВИЧ-инфекция в стадии тяжелого иммунодефицита.

Назначено лечение по I РХТ в комбинации — изониазид, рифампицин, пиразинамид, амикацин. АРТ: абакавир, амивирен, эфавиренз.

Переносимость неудовлетворительная (развитие желтухи, билирубинемия за счет прямой фракции, ферментемии), было решено воздержаться от развертывания противотуберкулезной терапии.

Исследование культуры МБТ методом биологических микроочков — обнаружена *M.tuberculosis complex*, выявлена МЛУ (устойчивых к изониазиду и рифампицину).

В связи с этим ребенок переведен на IVPXT фаза интенсивная: Lfx PASAmEZ, затем фаза продолжения с 4 ПТП: Lfx PASEZ.

За время лечения отмечена положительная динамика в течении туберкулеза и ВИЧ-инфекции: исчезли симптомы интоксикации, прибавил в весе 14 кг., на КТ ОГК отмечается положительная динамика в виде частичного рассасывания диссеминации в легких и уменьшении размеров внутригрудных лимфатических узлов. Состояние иммунного статуса с положительной динамикой по абсолютным показателям.

Диагноз при выписке: ВИЧ-инфекция, стадия 4В.

Туберкулез множественных локализаций: ТВГЛУ бронхопульмональной группы слева в фазе кальцинации. ТВБЛУ фазе уплотнения и кальцинации. МБТ(-). IA группа ДУ.

Данный пример демонстрирует взаимное утяжеление туберкулеза и ВИЧ-инфекции.

Генетический скрининг как основа профилактики первичных кардиомиопатий. Описание клинического случая семейной кардиомиопатии

Автор:

Варданян Яна Тиграновна

МГУ им. М.В. Ломоносова

Первичные кардиомиопатии в педиатрии — это редкие генетически обусловленные патологии сердечной мышцы до 18 лет. Распространенность этих патологий невелика и составляет 1,1-1,5 случаев на 100 000. [1] Несмотря на относительно невысокую распространенность, кардиомиопатии являются выделяющейся причиной смертности и заболеваемости детей. Дилатационная кардиомиопатия (50-60% клинических случаев) [1] является наиболее распространенной кардиомиопатией среди детей до подросткового возраста, далее следуют гипертрофическая кардиомиопатия (около 40% клинических случаев) [1], некомпактный миокард левого желудочка (около 5% клинических случаев) [1] и рестриктивная кардиомиопатия. Аритмогенная дисплазия правого желудочка диагностируется позже, в подростковом возрасте. Лечение обычно соответствует клиническим рекомендациям для взрослых пациентов, по лечению которых имеется больше данных ввиду большого диагностирования заболевания и более выраженной симптоматики, однако в детской практике требуется разработка более четких показаний для имплантации имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора.

Основой профилактики первичных кардиомиопатий, как и других генетических заболеваний, является планирование деторождения и улучшение среды обитания человека. Поэтому медико-генетическое консультирование чрезвычайно важно как предупредительная мера в конкретной семье. Цель данной статьи — описание клинического случая в ФГБУ «НМИЦ ТПМ», демонстрирующего наследование мутантных генов и картину развития заболевания.

Семья М. представляет картину семейной формы некомпактного миокарда левого желудочка. Пробандом является дочь, ее родители

оба являются носителями мутантных генов, ассоциированных с развитием некомпактного миокарда левого желудочка. Мать — носитель мутантного гена TPM1 с локализацией 15q22 и аутосомно-доминантным типом наследования, который ассоциирован с развитием гипертрофической, дилатационной кардиомиопатий, некомпактного миокарда левого желудочка. [2] Отец — носитель мутантного гена LDB3 с локализацией 10q23.2, также с аутосомно-доминантным типом наследования, ассоциирован с развитием гипертрофической и дилатационной кардиомиопатий, некомпактного миокарда левого желудочка и миофибриллярной миопатией. [3] Мать и отец не имели каких-либо симптомов заболевания. В семье два ребенка — пробанд и ее сестра, обе — носительницы мутантных генов TPM1 и LDB3. Тетя отца умерла в 37 лет с (ds «дилатационная кардиомиопатия»), ее дочь умерла в возрасте 7 месяцев от заболевания сердца (диагноз неизвестен).

Пробанд М. 2011 года рождения, рождена второй из двойни на сроке 32 недели путем кесаревого сечения. Диагноз: кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, семейная форма, генетически детерминированная: мутация в гене TPM1,LDB3. Нарушения ритма сердца и проводимости: парциальный синдром WPW, суправентрикулярная экстрасистолия. Пропалс митрального клапана, ХСН IIA ст. ФК II по NYHA. В возрасте 4 месяцев была госпитализирована с клиникой дыхательной недостаточности, была заподозрена КМП. По данным проведенной ЭхоКГ: дилатация полостей сердца (КДР ЛЖ 24 мм), снижение ФВ до 40%. В «НМИЦ здоровья детей» наблюдается с 2012 года, куда поступила в тяжелом состоянии, по данным ЭхоКГ: дилатация левого желудочка д/с 33/21 мм, ФВ ЛЖ по Симпсону 50%; по данным ЭКГ — парциальный синдром преждевременного возбуждения желудочков, нарушение реполяризации. Основными назначаемыми препаратами были в период с 2012 по 2016 годы были дигоксин, канотен, верошпирон, курантил. В октябре 2016 года по данным МРТ: признаки некомпактного миокарда с слабовыраженным истончением некомпактного слоя и снижением его сократительной активности (ФВ 43,8%). В феврале 2020 года по данным ЭхоКГ: некомпактный миокард по нижней, задней, задне-боковой стенкам медиального и апикального сегмента.

Сестра пробанда, рожденная первой из двойни имеет несколько другой диагноз: «Кардиомиопатия, повышенная трабекулярность левого желудочка, семейная форма, генетически детерминированная: мутация в гене TPM1,LDB3. Нарушение проводимости сердца: парциальный феномен преждевременного возбуждения желудочков. ХСН IIA ст., ФК II по NYHA».

В 2016 году было проведено молекулярно-генетическое тестирование семьи, где были выявлены мутации, что повлекло за собой обследование матери и отца пациенток: у матери, как и у сестры пробанда, выявлена повышенность трабекулярность левого желудочка, у отца — некомпактный миокард левого желудочка. Родителям было назначено наблюдение у кардиолога, что подчеркивает важность генетического скрининга семьи в случаях выявления наследственного заболевания: позволяет выявить бессимптомных пациентов и взять их под контроль.

На сегодняшний день основными целями терапии кардиомиопатий являются: уменьшение симптомов сердечной недостаточности и профилактика ВСС, но терапия и хирургическое лечение не способны повлиять на генетический фактор. Даже такие новые таргетные препараты, находящиеся на разных этапах исследования, как Mavacampten и СК-3773274 (СК-274) — ингибиторы сердечной АТФазы, Omecamtiv mecarbil — селективный активатор сердечного миозина, обладают лишь «поддерживающим действием» и не способны «полностью вылечить» пациента. [4]

Новейшим направлением в лечении кардиомиопатий является редактирование генома: именно этот метод способен привести к «излечиванию» пациента. Один из методов редактирования — это технология CRISPR/Cas9. Kaul et al. [5] описали успешную коррекцию мутации MYBPC3 в половых клетках человека. Для устранения мутации у гетерозигот были искусственно созданы рекомбинантная эндонуклеаза и рРНК с соответствующей ДНК, которые затем были микроинъектированы. В результате проделанной работы 66,7 % гомозиготных форм не имели мутации в гене MYBPC3. Однако в 24 % случаев было отмечено проявление мозаицизма, а у 9,3 % сохранилась мутация в целевом гене.

Таким образом, на сегодняшний день самым главным звеном профилактики наследуемых кардиомиопатий, как и других генетических заболеваний, является медико-генетическое консультирование, способствующее не только выявлению наследуемого заболевания, но и подбору адекватной терапии: фенотипический профиль кардиомиопатий зависит не столько внешних факторов, оказывающих воздействие на прогрессирование заболевания, сколько от генетического профиля пациента. Новейшие методы лечения, такие как использование аллостерических ингибиторов АТФазы, селективного активатора редактирование генома откроет новые возможности не только для лечения, но и для предупреждения развития заболевания.

Клинический случай ювенильной спондилоартропатии

Авторы:

Гапизова Хадиджат Ахмедовна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Фоминых Мария Владимировна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Спондилоартропатии — группа воспалительных заболеваний соединительной ткани с поражением позвоночника, крестцово-подвздошных и периферических суставов. Характеризуется малосимптомным течением, отсутствием специфических критериев, отсутствие повышения уровня РФ.

Может быть связан с кишечными инфекциями, уретритом, генетической предрасположенностью (наличие Ag HLAB27). В группу заболеваний входит анкилозирующий спондилит, реактивный артрит, псориатический артрит, энтеропатический артрит (на фоне болезни Крона), недифференцированный спондилоартрит. Недифференцированный ювенильный спондилоартрит чаще встречается

у мальчиков 7-16 лет. Диагноз выставляется на основании одного из критериев: синовит или боли в спине воспалительного характера в сочетании с одним или двумя критериями: семейный анамнез, псориаз, болезнь Крона, альтернирующие боли в крестце, энтеропатия, острой диареей на менее чем за месяц до наступления заболевания, уретрит, сакролеит. Продолжительность заболевания не менее 6 недель — 3 мес.

В дальнейшем в большинстве случаев развивается анкилозирующий спондилоартрит.

Клинический случай:

Мальчик, 8 лет. Наследственность неотягощена. Заболел остро, через неделю после перенесенной острой диареи. Поднялась температура до 39-40°C, присоединилась боль в левом коленном и правом тазобедренном суставе, ограничения движения. Неоднократно обследован в течение 3 мес наблюдения. В первую неделю заболевания по данным лабораторной диагностики: клинический анализ крови: лейкоциты $14,8 \cdot 10^9/\text{л}$, нф 67%; СРБ 199 мг/л; повышены прокальцитонин, D-dimer, фибриноген, ферритин. Уровень ревматоидного фактора -N. АТ к бактериям кишечной-инфекционной группы: умеренное повышение титров Ig G к АГ Shigella Flexneri VI. На 2-3 неделе заболевания: сохранялся нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ, повышение СРБ, ферритина, D-dimer, IgA. Уровень ревматоидного фактора -N. АТ к АГ к сальмонеллам, шигеллам, возбудителям брюшного тифа не обнаружены. КТ ОБП — выявлены инфильтративно-воспалительные изменения в области илеосакрального сочленения справа и тела подвздошной кости справа. МРТ ТБС и поясничной области — картина острого правостороннего сакроилеита с диффузным отеком костного мозга правой боковой массы крестца, правой подвздошной кости и формированием натечника кпереди от сочленения, правосторонний реактивный артрит. На фоне проводимой терапии купирование лихорадки, болевого и суставного синдрома. Через 2 мес после начала заболевания: визуально суставы не изменены, движения в полном объеме, безболезненные. Лабораторные данные: повышение СРБ, IgA, IgG, IgE. МРТ: сохраняется картина ранее выявленных структурных изменений правого КПС и правой подвздошной кости. Умеренно выраженный

синовиит правого ТБС. МРТ — признаки регресса воспалительных изменений в полости малого таза. Ребенку выставлен диагноз: Ювенильная спондилоартропатия, правосторонний сакроилеит, активность 1-2. Рентгенологическая стадия 2, НФ 2.

Данный клинический случай демонстрирует трудности диагностики ювенильной спондилоартропатии. Необходимым является длительное наблюдение за пациентом, повторные лабораторные и инструментальные исследования. После купирования болевого синдрома и прекращения фебрильной лихорадки воспалительный процесс сохраняет активность и без соответствующего лечения может быть причиной инвалидизирующих изменений суставов.

Мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с новой коронавирусной инфекцией

Авторы:

Гуржеева Мирра Олеговна
Исаков Искандер Жанибекович
Солева Анастасия Игоревна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент
Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Актуальность. Мультисистемный воспалительный синдром у детей (MIS, MIS-C, MIS-A) — это тяжелое осложнение течения COVID-19, характеризующееся следующими критериями: возраст до 19 лет, лихорадка более 3 дней, клинические признаки поражения более 2 систем органов, повышенные маркеры воспаления, отсутствие других микробных причин воспаления, доказательства инфекции SARS-CoV-2.

Особый интерес представляет тот факт, что MIS имеет перекрестные черты с болезнью Кавасаки, синдромом активации макрофагов, что требует проведения тщательной дифференциальной диагностики.

Пациент М., 17 лет, поступил в Морозовскую ДГКБ 13.10.20 с жалобами на отсутствие чувствительности в правой стопе, голени, боли в правом бедре, лихорадку, рвоту и диарею.

В сентябре 2020 года перенес COVID-19. Заболел 05.10.20 с повышения температуры до 38.5°C без катаральных явлений. 10.10 обращался в платный центр, было выполнено КТ органов грудной клетки, проведен осмотр педиатра, назначен Цефексим. 11.10 появились симптомы склерита, хейлита, на фоне приема антибиотика однократная рвота и дважды жидкий стул без примесей. Вечером 12.10.20 ребенок начал жаловаться на боли, а затем потерю чувствительности в правой ноге. Был госпитализирован бригадой СМП.

При поступлении: на туловище скудная пятнистая сыпь, склерит, хейлит, пастозность лица, правая голень отека, холодная пальпаторно, на тыльной поверхности правой стопы пятнистая сыпь. Отсутствует пульсация в правой подколенной области, на тыльной поверхности стопы. Тоны сердца приглушены.

13.10.20 проведено УЗИ и КТ сосудов нижних конечностей нижних конечностей с внутривенным контрастированием — признаки правостороннего артериального окклюзионного илеофеморального тромбоза. Острая артериальная недостаточность II Б.

УЗИ почек с функциональной нагрузкой — эхопризнаки диффузных изменений паренхимы почек, тенденция к снижению индекса периферического сопротивления, пиелокаликотекстоз справа.

ЭКГ — удлинение интервала QT.

ЭхоКГ — небольшая дилатация левого желудочка (ЛЖ), фракция выброса (ФВ) — 52%.

Лабораторно: в ОАК — признаки воспаления; Д-димер — 4 мг/л; мочевины — 26,3 ммоль/л; креатинин — 273,89 мкмоль/л; АСТ — 139 ЕД/л; АЛТ — 55,5 ЕД/л; ЛДГ — 733 ЕД/л; ГГТ- 91 ЕД/л; диспротеинемия; снижение протеинов S, C; КФК (от 15.10)-23220 ЕД/л.

13.10.20 проведена тромбэмболизатория из подвздошных и бедренной артерий. Пациент переведен в ОРИТ. Начата терапия: Дексаметазоном 20 мг/2,12м2; ВВИГ 0,5 грамм/кг; Гепарин 20 Ед/кг/час.

15.10.20 Эхо-КГ трехмерная: тромб в ЛЖ.

16.10.20 в контрольной коагулограмме достигнуто целевое значение гипоккоагуляции — 0.71 Е/мл при увеличении дозы гепарина 37 Ед/кг/час. На Эхо-КГ: 2 тромба в ЛЖ.

19.10.20 смена терапии на низкомолекулярные гепарины в разовой дозе 130 ЕД/кг с достижением целевой гипокоагуляции.

26.10.20 положительный эффект антикоагулянтной терапии. Эхо-КГ: лизис тромба, увеличение ФВ до 69%.

На фоне проводимой терапии — положительная динамика, достигнуты значения лабораторных показателей в пределах референсных значений, тромбы в артериях правой нижней конечности удалены, в сердце — лизированы. Пациент выписан 30.10.2020.

В катамнезе состояние ребенка оставалось удовлетворительным, получал терапию низкомолекулярным гепарином в течение 2,5 месяцев.

Заключение. Описание данного клинического случая демонстрирует важность профилактики и своевременной диагностики и лечения COVID-19 у детей для снижения рисков развития таких тяжелых осложнений, как MIS.

Опухоль Вильмса у девочки 4 лет, осложненная синдромом синусоидальной обструкции

Авторы:

Дончик Елизавета Ивановна

Имшенецкая Софья Кирилловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Опухоль Вильмса — это наиболее частое злокачественное эмбриональное новообразование почки у детей, занимает второе место среди злокачественных опухолей забрюшинного пространства и может осложниться редкой печеночной веноокклюзионной болезнью. Причина синдрома синусоидальной обструкции — токсическое повреждение печеночных синусоидальных капилляров, которая приводит к обструкции малых вен печени.

Девочка, 4 года 4 месяца, находилась на лечении в МДГКБ с 29.04.21 по 24.06.21. С 28.04.21 появились резкие боли в животе и однократная рвота, за 2 недели до этого отец обнаружил уплотнение и увеличение размеров живота с признаками асимметрии. По результатам КТ органов грудной клетки и брюшной полости, амбулаторно выявлено массивное новообразование правого забрюшинного пространства, опухоль правой почки и правого надпочечника, метастазы в легких. 29.04.2021 госпитализирована в МДГКБ в отделение онкологии. На УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства — солидное образование размером 126x131мм неоднородное за счет кистозного компонента. По КТ грудной полости: гидроторакс левого легкого до 5мм, «мозаичная» пневматизация легочной ткани. Лабораторно: гипохромная анемия II степени (Hb 81 г/л), гамма-глутамилтрансфераза (192 ЕД/л). 06.05.21 была выполнена пункция правой плевральной полости с эвакуацией жидкости. Учитывая данные лучевой визуализации (тотальное замещение правой почки опухолевой тканью кистозно-солидной структуры без признаков наличия в структуре опухоли кальцинатов, значительные метастазы легких), была исключена нейробластома забрюшинного пространства и поставлен диагноз: нефробластома IV степени справа. Ребенку назначен курс предоперационной химиотерапии по протоколу SIOP-Umbrella 2016. На 54 день госпитализации состояние ребенка стабилизировалось. Пациентку выписали из отделения клинической онкологии на перерыв со специальным лечением.

01.07.21 была проведена нефрэктомия правой почки и 12.01.21 биопсия левого легкого. 17.08.21 повторная плановая госпитализация в МДГКБ. Тяжелое состояние обусловлено аплазией после предоперационной химиотерапии. По результатам УЗИ от 04.09.21 — гепатоспленомегалия (правая доля 121мм, левая доля 78мм), асцит до 800мл, гидроторакс до 180мл справа и до 50мл слева. 06.09.21 отрицательная динамика: жидкость в брюшной полости нарастает. По КТ грудной полости: 2-х сторонний гидроторакс, гидроперикард. Заметное повышение массы тела ребенка, из-за задержки жидкости с развитием полостных отеков. По результатам эластометрии печени наблюдается цирроз печени (F4 по шкале METAVIR). Учитывая тяжелое состояние ребенка, принято решение о старте патогенетической терапии

веноокклюзионной болезни с параллельным исключением аутоиммунного и вирусного гепатитов, имеющих схожую симптоматику (исключены). Проводилась антикоагулянтная терапия и заместительная терапия (Гепарин 10 МЕ/кг/час, Антитромбин 30 МЕ/кг в/в).

На фоне патогенетической терапии длительностью 6 недель состояние пациентки стабилизировалось. 24.09.21 ребенок выписан из отделения клинической онкологии в удовлетворительном состоянии. Таким образом, важно отметить, что терапия онкологических пациентов требует комплексного подхода, в том числе для лечения возникающих осложнений, таких как веноокклюзионная болезнь печени.

Синдром Маршалла (PFAPA) у близнецов

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Ненартович Ирина Антоновна

Голобородько Николай Владимирович

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Научные руководители:

Почкайло Алексей Сергеевич — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Синдром PFAPA, синдром Маршалла (СМ) представляет собой аутовоспалительный синдром, проявляющийся стереотипными эпизодами лихорадки продолжительностью от 2 до 7 дней, возникающими через относительно регулярные промежутки времени, и сопровождающимися фарингитом, шейным лимфаденитом и афтозным стоматитом. Однократное введение преднизолона в дозе 1 мг/кг быстро снижает лихорадку и может использоваться в качестве диагностического инструмента.

Девочки Л. и К., двойня, родились на 33 неделе гестации с массой 2000 и 1450 г, оценкой по шкале Апгар 3/ИВЛ. В раннем и дошкольном возрасте часто болели (10-12 ОРВИ, 5-6 отитов, 3-4 тонзиллита в год). 4 раза были госпитализированы по поводу пневмоний,

2 раза — с пиелонефритом. Наблюдались иммунологом, первичный иммунодефицит исключен.

В ноябре 2020 г. (возраст детей — 6 лет) родители обратились к педиатру с жалобами на повышение температуры у Л. до 39°C. Температура (t°C) снижалась на 4-5 часов после приема НПВС. При осмотре выявлен налет на миндалинах, более выражен с одной стороны, увеличение шейных лимфоузлов до 1-1,5 см. Лабораторно: в общем анализе крови лейкоциты $15,9 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерные нейтрофилы 11%, СОЭ 39 мм/ч. Общий анализ мочи без патологии.

Аналогичные эпизоды фебрильной лихорадки с тонзиллитом и шейным лимфаденитом наблюдались у Л. в течение последних 4 месяцев с интервалом 5-6 недель. При каждом эпизоде отмечался лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом и ускоренное СОЭ, СРБ 22-35 мг/л. Посев на флору с миндалин роста не дал. Вне лихорадки изменений в анализах не было. Лечение прежних эпизодов: амоксициллин, цефуроксим, кларитромицин, при этом в течение 5 дней сохранялась t°C 39°C.

С диагностической целью ребенку был назначен однократный пероральный прием преднизолона в дозе 1 мг/кг. В течение 4 часов после приема t°C нормализовалась и не поднималась повторно; налет на миндалинах, шейный лимфаденит исчезли в течение 2 суток. На основании комплекса критериев ребенку был выставлен диагноз «синдром PFAPA, неполная форма».

В декабре 2020 г. обратились с жалобами на t°C > 39°C, тонзиллитом, шейным лимфаденитом у К. (второго ребенка из двойни). Аналогично позитивной была проба с преднизолоном (t°C нормализовалась в течение нескольких часов после приема и более не повышалась).

Период наблюдения за пациентами составляет 14 месяцев. Эпизоды повторялись у обеих девочек с периодичностью 6-8 недель, лихорадка купировалась в первые сутки после приема преднизолона. Однако через 6 месяцев интервал между приступами начал постепенно сокращаться до 3-4 недель. Совместно с родителями было принято решение прекратить прием преднизолона. Частота эпизодов вернулась к исходному уровню, а в дальнейшем интервал между приступами постепенно увеличивался, составив 12 недель перед последним на данный момент эпизодом.

В данной клинической ситуации представляет интерес практически одновременная манифестация СМ у обоих детей из двойни, а также идентичность течения заболевания у них: неполная форма синдрома (эпизоды не сопровождаются афтозным стоматитом), сокращение интервалов между приступами на фоне приема преднизолона, увеличение интервала после его отмены.

СМ является заболеванием с благоприятным прогнозом, регресс эпизодов лихорадки наступает в среднем к 10 годам. Своевременная диагностика синдрома позволяет избежать необоснованной антибиотикотерапии и многократных инвазивных обследований, что существенно влияет на качество жизни семьи.

Мультифокальный ишемический инфаркт головного мозга у ребенка с V типом артериита Такаясу

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Голобородько Николай Владимирович

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Нестерович Юлия Викторовна

Зарецкая Елена Михайловна

Завада Анна Николаевна

4-я городская детская клиническая больница

Научные руководители:

Ненартович Ирина Антоновна — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Артериит Такаясу (АТ) — хронический гранулематозный васкулит крупных сосудов, преимущественно поражающий аорту и её основные ветви. Воспаление сосудов вызывает артериальный стеноз, окклюзию, дилатацию или формирование аневризм. Известно, что именно V тип заболевания является наиболее тяжелым

и характеризуется большой площадью поражения артерий. Распространенность АТ в Европе составляет 0,4-1,5 случаев на 1 млн. Болеют преимущественно лица женского пола в возрасте 11-30 лет.

Девочка Д., 13 лет. Поступила в стационар с жалобами на слабость, снижение аппетита, головокружение, периодическое онемение верхних и нижних конечностей, потерю массы тела (5 кг) в течение последних 6 месяцев. При объективном осмотре не определялась пульсация на сосудах верхних конечностей; разница в систолическом АД между руками >10 мм.рт.ст. Аускультативно определялся грубый сосудистый шум над сонными артериями и брюшной аортой. Лабораторно: лейкоциты — 10,2 10⁹/л, СОЭ — 65 мм/ч, С-реактивный белок — 123,5 мг/л, ферритин — 193,5 мкг/л; протеинурия — 1 г/л. При КТ-ангиографии: циркулярное утолщение стенок брахиоцефального ствола, обеих подключичных и общих сонных артерий; сужение просвета общих сонных артерий, окклюзия правой подключичной и обеих позвоночных артерий; циркулярное утолщение стенки грудного и брюшного отделов аорты до инфраренального отдела; нитевидный просвет чревного ствола; сужение просвета верхней брыжеечной артерии справа, нитевидная почечная артерия слева; заключение: неспецифический аортоартериит Такаясу V типа; ишемические изменения левой почки.

На фоне лечения (иммуносупрессивное лечение: дексаметазон и метотрексат; профилактика тромботических осложнений: фраксипарин) отмечается положительная лабораторная динамика: СОЭ — 3 мм/ч, С-реактивный белок — 0,5 мг/л. На 18-е сутки лечения у Д. развились судороги (запрокидывание головы, цианоз носогубного треугольника, пенистое отделяемое изо рта); приступ длился около 3 минут и завершился самостоятельно. Через 10 минут — генерализованные тонико-клонические судороги развились повторно, купированы диазепамом. В течение часа развилось еще 2 эпизода тонико-клонических приступов с фокальным компонентом, склонных к статусному течению. Ребенок переведен на ИВЛ в принудительном режиме, седация — титрованием тиопентала. При МРТ головного мозга (в эти же сутки): тромбоз левой внутренней сонной артерии, проксимальной части левой задней мозговой артерии; мультифокальный ишемический инфаркт головного мозга в правом и левом полушарии.

Через 2 суток девочка переведена на спонтанное дыхание. На фоне приема леветирацетама судороги не повторялись, сохранялся легкий левосторонний гемипарез. Д. выписана на 42-е сутки с рекомендацией продолжить лечение метилпреднизолоном (1 мг/кг/сут), метотрексатом (10 мг/м²/нед), фраксипарином.

При осмотре через 2 месяца — очаговой неврологической симптоматики у ребенка не выявлено. При МРТ отмечались постишемические изменения головного мозга, сформированы множественные сосудистые коллатерали в зоне поражения.

Клинический случай отражает склонность АТ к прогрессирующему течению, возникновению новых сосудистых поражений, даже когда клиническая картина и лабораторные показатели указывают на ремиссию. Несмотря на проводимую иммуносупрессивную терапию, патологический процесс быстро прогрессировал с развитием жизнеугрожающего осложнения — инсульта, вызванного ишемическим отеком головного мозга.

Синдром SAPHO у подростка

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Ненартович Ирина Антоновна

Водянова Ольга Владимировна

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Лазарчик Игорь Викторович

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Почкайло Алексей Сергеевич — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Синдром SAPHO (акроним от Синовита, Акне, Пустулеза, Гиперостоза и Остита) — аутовоспалительное заболевание, характеризующееся сочетанием поражения кожи и хронического остеомиелита.

Мальчик К., 13 лет. Обратился к ортопеду с жалобами на боль в левом голеностопном суставе в течение 2 мес (сначала при нагрузке,

позже — ночью и в покое), субфебрилитет в течение 3 нед. Объективно: левый голеностопный сустав отечен, пальпация болезненна, область наружной лодыжки — с гиперемией, местной гипертермией, сгибание/разгибание в суставе ограничены, наружная и внутренняя ротация затруднены. При УЗИ стоп: подострый артрит левого голеностопного сустава. При МРТ голеностопных суставов: в области дистальных эпифизов костей обоих голеностопных суставов (правая и левая м/берцовые кости, правая б/берцовая кость) вблизи ростковых зон на фоне трабекулярного отека определяются остеолитические участки, выполненные неоднородным мягкотканым (ближе к жидкостному) содержимым размерами около 20*15*13 мм — в левой м/берцовой кости, около 10 мм в диаметре — в правой м/берцовой кости и в правой б/берцовой кости. При КТ голеностопных суставов определяются разнокалиберные остеолитические участки, выполненные неоднородным мягкотканым содержимым с крапчатой кальцификацией (секвестроподобной). При остеосцинтиграфии: накопление контраста в виде зон, соответствующих метаэпифизам б/берцовых костей, а также интрасуставно в клиновидно-плюсневых областях больших пальцев обеих стоп и плюсно-фаланговом суставе большого пальца правой стопы; наличие фокусов остеобластической активности в дистальных метаэпифизах обеих м/берцовых костей и в аналогичной зоне б/берцовой правой, совпадающих с участками разрежения и деструкции по типу остеолизиса; картина в пользу продолжающегося остеогенеза, без признаков, типичных для первичного или вторичного злокачественного остеобластического поражения; изменения малоберцовых и б/берцовой костей справа смешанного характера (osteoblastolitic); артрозо-артритные изменения дистальных суставов стоп. Гистологическое заключение: фрагменты костной ткани с вкрапленными мелкими участками пролиферирующего гиалинового хряща, очагами репаративного остеогенеза, разрастаниями фиброзной ткани с очаговой воспалительной инфильтрацией; морфологическая картина воспалительных и репаративных изменений в костной ткани.

В динамике через 6 мес при КТ голеностопных суставов: положительная динамика за счет уменьшения размеров участков, очагов остеолизиса, большей выраженности перифокальной склеротической

реакции; картина в пользу мультифокального хронического остеомиелита. Однако появились боли в грудном отделе позвоночника в покое, в положении лежа, при длительном сидении; стали резко болезненны кашель, чихание, глубокий вдох. Объективно: увеличен грудной кифоз. При МРТ позвоночника: снижена высота Th 4 — на $\frac{3}{4}$, Th5 — на $\frac{1}{2}$, Th8 — на $\frac{1}{4}$ с выраженной зоной трабекулярного отека; патологические переломы тел Th4 позвонка 3 ст, Th5 позвонка 2 ст, Th 8 позвонка 1 ст; зоны трабекулярного отека в костях таза слева на уровне левого Y-образного хряща, вероятнее, воспалительного генеза.

Диагноз: хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (SAPHO-синдром) с поражением грудных позвонков, дистального эпифиза правой б/берцовой и левой м/берцовой кости, эпифиза дна левой вертлужной впадины. Патологические переломы тел Th4, Th5, Th8. Назначен прием НПВС, препаратов кальция и витамина D.

Инфаркт головного мозга и лекарственный гепатит у ребенка с болезнью Мойя-Мойя

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Ненартович Ирина Антоновна

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Дубоделова Мария Александровна

Лазарчик Игорь Викторович

Гудыно Виктория Сергеевна

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Почкайло Алексей Сергеевич — к.м.н., доцент

Голобородько Николай Владимирович — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Болезнь Мойя-Мойя — редкое хроническое цереброваскулярное заболевание, характеризующееся постепенно прогрессирующим сужением просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных (ВСА)

и начальных сегментов передних и средних мозговых артерий (СМА) с развитием сети мелких сосудистых анастомозов. Нарушение кровоснабжения приводит к развитию ишемического и геморрагического инсультов в соответствующих бассейнах, обуславливая разнообразные неврологические нарушения.

Мальчик Д., 8 лет, с жалобами на слабость в левой руке в течение 3-х дней, не мог контролировать движения левой рукой, ронял предметы. Анамнез: болеет сахарным диабетом 1 типа с 4-х лет, заболевание контролируется недостаточно (неоднократно госпитализировался с кетоацидозом), за месяц до госпитализации — эпизод резкой головной боли, однократная рвота, спутанная речь. Объективно: заторможен, речь замедлена, оценка по шкале ком Глазго — 13 баллов. Плохо зажмуривает левый глаз, легкая асимметрия оскала, сглаженность левой носогубной складки. В левой руке резко снижена мышечная сила, рефлексы — крайне низкие.

Лабораторно при поступлении: общий белок 52 г/л, рН — 7,24, АСТ — 47 ед/л, АЛТ — 73 ед/л, АЧТВ — 16,6 с, глюкоза — 29,9 ммоль/л, в моче — глюкоза, кетоновые тела. При МРТ: цитотоксический отек коры и субкортикально в лобной и теменной долях правого полушария с множественными мелкими полиморфными очагами вазогенного отека и глиоза в белом веществе лобной доли и головке хвостатого ядра; множественные мелкие полиморфные очаги вазогенного отека и глиоза в корково-подкорковых участках и головке хвостатого ядра левого полушария мозга с единичными очагами цитотоксического отека 5 мм в диаметре без геморрагического компонента; неравномерное стенозирование обеих ВСА с выраженным снижением сигнала от ветвей обеих СМА; МРТ-признаки болезни Мойя-Мойя с остро-подострой ишемией в бассейне правой СМА и подостро-хронической ишемией в бассейне левой СМА.

На 11 сутки при УЗИ и МРТ отмечено увеличение печени (+3 см) с выраженными диффузными изменениями; небольшое количество жидкости в брюшной и плевральных полостях; в динамике размеры печени нарастают (+7 см). Лабораторно: нарастание активности трансаминаз (АЛТ — 170-259 ед/л, АСТ — 170-379 ед/л), тенденция к гипопроотеинемии (61 г/л), АЧТВ ratio — 0,63-0,72, признаки гиперкоагуляции в коагулограмме (антитромбин 3 — 134%, протеин С — 196%, протеин S свободный — 129%), гликированный гемоглобин — 8,2%.

Эластометрия печени не выявила признаков фиброза. Получал лечение: фраксипарин, аспирин, новорапид, левемир. После отмены аспирина при контрольном УЗИ — печень нормальных размеров, однородной эхоструктуры, снижение активности трансаминаз (АЛТ — 58 ед/л, АСТ — 55 ед/л). В динамике — в левой верхней конечности появилась сила в проксимальном отделе, мышечный тонус повышен, сохраняется патологическая установка левой кисти. При МРТ через 1 мес: инфаркты мозга в бассейне обеих СМА в стадии неполного разрешения с атрофическими глиозными изменениями.

Установлен диагноз: болезнь Мойя-Мойя, генерализованная васкулопатия с инфарктом головного мозга в бассейне правой СМА и левой СМА. Левосторонний гемипарез преимущественно в руке, прозопарез слева. Сахарный диабет 1 типа. Токсическое поражение печени с картиной других нарушений печени. Лекарственный гепатит (предположительно — ацетилсалициловая кислота); ожидает оперативного лечения.

Клинический случай поражения костей свода черепа в виде пончиков в сочетании с хрупкостью костей у ребенка

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Галашевская Алла Александровна

Водянова Ольга Владимировна

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Фурсевич Ирина Антоновна

Зайцев Дмитрий Владимирович

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Почкайло Алексей Сергеевич — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Поражение костей свода черепа в виде пончиков в сочетании с хрупкостью костей — это аутосомно-доминантное генетическое

заболевание, характеризующееся низкой минеральной плотностью костей, множественными переломами, начинающимися в детстве, и склеротическими образованиями в форме пончиков в костях черепа. Распространенность в мире — $<1/1000000$.

Мальчик П., 5 лет. Анамнез: от 6 беременности, 2 срочных родов. На первом году развивался без особенностей, в возрасте 1 года потерял сознание во время активной игры. В дальнейшем родители отмечали резкий плач с цианозом и последующей потерей сознания на несколько минут 4-5 раз в год после даже незначительного воздействия на спину во время движения, игры, при подъеме на руки взрослым. После прыжка с невысокого турника, спуска с горки — выраженная слабость в нижних конечностях в течение 30-40 минут. В 3 года ребенок начал жаловаться на боли в спине, щадил спину при ходьбе, кашле, перестал бегать и прыгать, стал избегать активных игр. Отмечались эпизоды острой задержки мочи. Отец ребенка перенес около 50 переломов в течение жизни, у бабушки по отцу — большое количество переломов.

Объективно: Z-score в соответствии с критериями ВОЗ: длина тела/возраст -1,21 SD, отмечаются множественные врожденные особенности развития: смещение границы роста волос, гипертрихоз рук и спины, оволосение в паховой области, крыловидные лопатки, широкая грудная клетка, вальгусная деформация нижних конечностей, клиновидная деформация 4-5 пальцев стоп. Лабораторно: щелочная фосфатаза (ЩФ) — 461-782 ед/л в динамике за несколько лет, кислая фосфатаза 7,2 ед/л, BetaCrosslaps — 1,16 нг/мл, остеокальцин — 47,13 нг/мл. При МРТ позвоночника: последствия компрессионных переломов тел С7, Th2-9, Th 12. При рентгеновской денситометрии — снижение минеральной плотности кости в поясничном отделе позвоночника (Z-score -4,2 SD). Установлен диагноз: системный остеопороз неуточненной этиологии. Множественные компрессионные деформации позвонков. Пароксизмальные состояния в виде респираторно-аффективных приступов на фоне диффузной пирамидной симптоматики резидуального генеза. Проведено полноэкзомное секвенирование: выявлена мутация в гене SGMS2 в гетерозиготном состоянии (соответствует описанному в научной литературе заболеванию «Поражение свода черепа в виде пончиков с хрупкостью костей с- или без спондилометафизарной дисплазии»).

С учетом отрицательной динамики (прогрессирование компрессионных деформаций позвонков, снижение МПК по данным денситометрии в динамике, усиление болевого синдрома) начато лечение бисфосфонатами (памидроновая кислота). После 2 курсов лечения боли в спине купировались, мальчик начал бегать, принимать участие в активных играх, отмечается рост денситометрических показателей в динамике, продолжает курсовое лечение бисфосфонатами, препаратами кальция и витамина D.

Синдром Прадера-Вилли у ребенка 6 месяцев

Авторы:

Дунаева Екатерина Ивановна

Ненартович Ирина Антоновна

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Загорская Татьяна Владимировна

Дубовик Ольга Михайловна

Тихоновец Марина Юрьевна

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Почкайло Алексей Сергеевич — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Лазарчик Игорь Викторович — к.м.н.

Минская областная детская клиническая больница

Синдром Прадера-Вилли — мультисистемное генетическое заболевание, развивающееся в результате недостаточной экспрессии унаследованных от отца импринтинговых генов на хромосоме 15q11-q13. В младенчестве для детей характерна выраженная мышечная гипотония, слабое сосание, с которым связаны трудности при кормлении, с 2 лет — гиперфагия, морбидное ожирение, задержка роста, сложности в обучении и поведении, нарушения дыхания во сне, сколиоз, остеопороз. Частота встречаемости — 1: 25000-10000 новорожденных.

Девочка В., 6,5 месяцев поступила в неврологическое отделение в связи с задержкой моторного развития: самостоятельный поворот головы набок с 25 дней, попытки фокусировать взгляд с 2 месяцев, улыбка в 5 месяцев. В 6,5 месяцев фиксирует взгляд на лице взрослого, не прослеживает за движущимися предметами. Интересуется яркими игрушками, захватывает в руку, перекладывает из руки в руку. Не гулит, редкие голосовые реакции. Не демонстрирует комплекс оживления. Держит голову в положении на животе около 2х минут. Заключение невролога: нарушение моторного развития с выраженной диффузной мышечной гипотонией и бульбарными нарушениями (выраженными в неонатальном периоде) вследствие перинатального поражения ЦНС.

Доношенная девочка от 3й беременности (1- самопроизвольный аборт, 2 — девочка, здорова), 2х срочных родов в ягодичном предлежании путем кесарева сечения. В течение всей беременности мать отмечала слабые шевеления плода, в 34 нед — многоводие. У дальних родственников по линии отца есть ребенок со спинальной мышечной атрофией 1 типа.

Масса тела при рождении 2710 г, длина тела 52 см, окружность головы 36 см, груди — 30 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. С 1-го дня жизни тяжелая дыхательная недостаточность, нестабильная гемодинамика, что потребовало ИВЛ 4 суток, кардиотонической поддержки. Анемический синдром купирован переливанием ЭМОЛТ. С рождения отмечалась гипотермия, выраженная мышечная гипотония и сниженные рефлексы, горизонтальный нистагм, плавающие глазные яблоки. Спонтанных движений не было, ребенок не плакал, не издавал звуков. Обращали на себя внимание множественные врожденные особенности развития: сандалевидная щель обеих стоп, готическое небо, микроретрогнатия, мелкий рот, мелкие глазные щели, насечки на мочках обеих ушей.

Кормление зондовое до 3 недель, к 2 месяцам постепенно переведена на кормление из бутылочки. Сосание медленное, малый разовый объем питания. В массу прибавляет. С ложки кормление с 4 месяцев малоэффективно, предложены вспомогательные техники кормления.

УЗИ головного мозга при рождении: признаки морфо-функциональной незрелости. УЗИ сердца: врожденный порок сердца: дефект

межпредсердной перегородки множественный с лево-правым шунтом; дисфункция трикуспидального клапана. ЭЭГ в 1 месяц: доминирует регулярная тета-активность низкой амплитуды, α и β -активность слабо выражены. Электронеиомиография в 3 месяца: заинтересованность надсегментарных структур. МРТ головного мозга и позвоночника: расширение наружного субарахноидального пространства, признаки незрелости. Определен кариотип: 46XX. Молекулярно-цитогенетический анализ (FISH) подтвердил синдром Прадера-Вилли.

Планируется междисциплинарное ведение В. (педиатр, невролог, эндокринолог, диетолог, ортопед, генетик, дефектолог). Родителям рекомендовано медико-генетическое консультирование при планировании последующих беременностей.

Гемолактрия у девочки 13 лет: клинический случай

Авторы:

Егорская Анастасия Тимофеевна

Приволжский исследовательский медицинский университет

Научные руководители:

Застело Елена Сергеевна — к.м.н., доцент

Приволжский исследовательский медицинский университет

Спирина Светлана Алексеевна

Детская городская клиническая больница № 1 Приокского района
г. Нижнего Новгорода

Актуальность. Гемолактрия (ГЛ) — редкая патология, доброкачественная при отсутствии анатомического, воспалительного, сосудистого, травматического, медикаментозного генеза.

Цель. Представить клинический случай ГЛ у девочки 13 лет.

Описание клинического случая. Девочка С., 13 лет поступила в Детскую городскую клиническую больницу № 1 Нижнего Новгорода с жалобами на кровянистые выделения из глаз, носа, потерю

сознания. Пациентка от II беременности, II своевременных самостоятельных родов. При рождении масса тела 3900 г, по шкале Апгар 8/9 баллов. В возрасте 9 лет у девочки сотрясение головного мозга (ГМ); на магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлено расширение субарахноидального пространства. В последующем наблюдали эпизоды потери сознания, чаще вне дома, связаны со стрессом. Наследственность отягощена: у матери обмороки. Видеоэлектроэнцефалография (ВЭЭГ): единичная диффузная эпилептиформная активность. В 13 лет 1 раз/2 дня ГЛ, через месяц развилось кровотечение из носа.

Объективно состояние средней тяжести; кожа чистая, дистальный гипергидроз; язык обложен серым налетом. Аускультативно дыхание везикулярное, частота дыхания 18 уд./мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, частота сердечных сокращений 80 уд./мин. Артериальное давление 110/70 мм рт.ст. По остальным органам и системам без патологии. Показатели общего, биохимического анализ крови, коагулограммы в пределах возрастной нормы. Офтальмосканирование выявило помутнение стекловидных тел. Ультразвуковое исследование слезных желез, исследование глазного дна, МРТ и МР ангиография ГМ без патологии. При МРТ органов малого таза обнаружена седловидная матка. Девочка проконсультирована офтальмологом, в диагнозе: ГЛ, усиление венозного рисунка нижних век, привычное избыточное напряжение аккомодации (ПИНА) глаз; оториноларингологом (ЛОР): заключил хронического тонзиллита вне обострения; гинекологом: вторичная аменорея (кариотип 46, XX). Диагноз: идиопатическая ГЛ (ИГЛ). ПИНА глаз. Аменорея вторичная. Хронический тонзиллит вне обострения. Эпилепсия?

ИГЛ является диагнозом исключения. При диагностическом поиске нужно исключить: системные (коагулопатии, анемия, желтуха, нарушения вегетативной нервной системы), сосудистые заболевания (гипертония, геморрагическая телеангиэктазия и пурпура, варикозное расширение сосудов слезного аппарата и конъюнктивы, гемангиомы, менингиома слезного мешка), викарные менструации, травматический, инфекционный, психологический, лекарственный генез. ИГЛ требует динамического наблюдения, поскольку является самоограничивающейся патологией. Девочке показана ВЭЭГ, суточное

мониторирование электрокардиограммы для уточнения этиологии обмороков.

Выводы. Представлен случай редко встречающейся патологии — ИГЛ у девочки 13 лет. ГЛ требует проведения комплексного обследования для исключения системных, сосудистых, органических и инфекционных заболеваний. Тактика ведения пациентки заключается в динамическом наблюдении ГЛ, а также диагностика нарушения сознания.

Острый илеофemorальный флеботромбоз как клиническая манифестация врожденной тромбофилии у подростка

Авторы:

Зарыхта Виктория Викторовна

Молодечненская центральная районная больница

Научные руководители:

Рубан Анна Петровна — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Флеботромбоз, или тромбоз глубоких вен (ТГВ) — заболевание, проявляющееся окклюзией просвета сосуда тромбом. ТГВ может осложниться тромбоэмболией легочной артерии с неблагоприятным исходом. В детском и подростковом возрасте ТГВ встречается крайне редко. Возможным триггером заболевания может быть наследственные нарушения свертывающей системы, а также перенесенная коронавирусная инфекция.

Пациент Р, 13 лет, 24.08.2021 обратился в приемное отделение детской больницы г. Молодечно Минской области с жалобами на боль в левой ноге, повышение температуры тела до 39.0°C. Со слов пациента, жалобы появились на фоне полного здоровья накануне утром. Травму, поднятие тяжести, чрезмерные спортивные нагрузки, эпизоды контакта с болевыми или лично перенесенного COVID-19 отрицает. Наследственный анамнез по тромбозам не отягощен.

Осмотрен врачом-хирургом, локальный статус: не может наступить на левую ногу, в области голени и бедра — болезненность при пальпации, умеренный отек, незначительная гиперемия кожи. Движения в левом коленном суставе ограничены, болезненны. Пульс в паховой области, подколенной ямке, области внутреннего мыщелка и тыла левой стопы определяется. Ангионевротических расстройств со стороны пальцев левой стопы нет. Госпитализирован в хирургическое отделение в состоянии средней степени тяжести с диагнозом: Тромбоз глубоких вен левой конечности? По результатам ультразвукового исследования (УЗИ) и компьютерной томографии — тромбоз группы вен левого бедра без признаков реканализации. В анализах крови при поступлении: лейкоцитоз с нейтрофилезом, повышенный СРБ, резкое повышение концентрации D-димера. Методами лабораторного исследования исключены: COVID-19, антифосфолипидный синдром, Лейденская мутация гена фактора V, мутация в гене протромбина PRT (G20210A), выявлено снижение активности протеина S. Консультирован сосудистым хирургом областного уровня, дважды проведено телемедицинское консультирование специалистом по тромбозам, клинической гемостазиологии и гемореологии РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии (ДОГИ).

По результатам проведенных обследований и консультаций специалистов выставлен заключительный диагноз: Подострый илеофemorальный флеботромбоз слева без флотации (общая, внутренняя и наружная подвздошные вены). Врожденная тромбофилия, снижение активности протеина S 34%.

По поводу основного заболевания на стационарном этапе ребенок получал терапию антикоагулянтами (дозы подобраны под контролем анти-Ха активности гепарина): фрагмин 5000МЕ x 2 раза/сутки, затем фраксипарин по 3800МЕ 2 дозы утром, 1 доза вечером.

Подросток 04.10.2021 в удовлетворительном состоянии выписан на амбулаторный этап под наблюдение гематолога и сосудистого хирурга с рекомендациями: продолжить пероральную антикоагулянтную терапию (ривароксабан 20 мг x 1 р/сутки длительно), контроль УЗИ через 3 месяца; ношение эластичного трикотажа; избегать тяжелых физических нагрузок и травм. Пациент поставлен на учет

в РНПЦ ДОГИ, рекомендовано оформление инвалидности в связи с наличием врожденного дефицита протеина S.

Клинический случай демонстрирует важность междисциплинарного подхода (участие хирургов, педиатров, гематологов, врачей функциональной и лабораторной диагностики, в том числе узких специалистов учреждений 3 и 4-го уровней) к ведению пациента для своевременной диагностики редкого наследственного заболевания и поддержания удовлетворительного качества жизни подростка.

Клинический случай метастатической альвеолярной рабдомиосаркомы

Авторы:

Зорина Мария Андреевна

Маслёнкова Елена Валерьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Тихонова Марина Валерьевна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Актуальность. Рабдомиосаркома (РМС) — опухоль мягких тканей, составляет 5% случаев всех злокачественных новообразований у детей. Прогноз заболевания во многом зависит от своевременной постановки диагноза и объективной интерпретации результатов гистологического и цитогенетического исследования. Настоящий клинический случай демонстрирует важность комплексного подхода к ведению пациентов с РМС.

Описание клинического случая. Мальчик, 6 лет, от 1 беременности, 1 срочных родов. Угроза прерывания в 1 триместре. Вес 3200 кг, рост 50 см. Обратился в поликлинику по м/ж в связи с травмой нижней конечности (подвернул ногу). По результатам УЗИ обнаружено образование мягких тканей 27х41 мм справа от ахиллова сухожилия, расцененное как гематома. Через 14 дней на контрольном осмотре было выявлено увеличение окружности левой голени до 210 мм, в нижней

трети голени пальпировалось плотное малоподвижное образование, в связи с чем пациент был госпитализирован. По данным МСКТ определялись признаки мультифокальных изменений мягких тканей обеих голеней, множественные узловое образования в обоих легких, кистозно-солидное образование левой почки. В результате открытой биопсии опухоли левой голени по данным гистологического исследования был установлен диагноз «Эмбриональная РМС». Однако в ходе проведения цитогенетического исследования в опухолевых клетках была обнаружена транслокация участка 13q14 (перестройка гена FOXO1), характерная для более неблагоприятной по прогнозу альвеолярной РМС (аРМС). Через 20 дней согласно пересмотру гистологического материала и инструментальному обследованию установлен диагноз: «аРМС левой голени. Метастатическое поражение мягких тканей брюшинного пространства, передней грудной стенки, плеча, легких, регионарных л/у. T2N1M1. Стадия IV по IRS». В течение 4 месяцев проводилась химиотерапия по протоколу CWS-2009 по схеме CEVAIE. Отмечалась положительная динамика в виде уменьшения объема опухолевых очагов в почке и левой голени. Проведена резекция почки. После 3 курсов химиотерапии выполнено удаление оставшихся очагов голени. Назначена противорецидивная терапия по схеме VIT. Через 14 дней по данным инструментального исследования отмечена прогрессия заболевания. В рамках консилиума было принято решение перевести пациента на метронульную терапию: винорельбин, циклофосфамид. Путем секвенирования нового поколения (NGS) выявлены редкие мутации: амплификация генов GLI1 и CDK4. На основании полученных результатов пациенту назначена терапия с применением таргетного препарата Палбоциклиб. В настоящее время ребенок жив, наблюдается положительная динамика.

Заключение. У пациентов с аРМС, особенно при наличии метастазов, наблюдается низкий уровень трёхлетней выживаемости — 37%. При постановке диагноза только на основании результатов гистологического исследования в 14% случаев ошибочно устанавливается другой тип, что сильно влияет на тактику ведения пациента и прогноз. Данный клинический случай демонстрирует важность своевременного проведения цитогенетического исследования для оценки статуса опухолевой транслокации. Определение мутаций

посредством NGS открывает новые возможности к применению таргетной терапии. Таким образом, комплексный подход к диагностическому поиску позволяет установить корректный диагноз и подобрать наиболее подходящую тактику ведения пациента, повысив процент выживаемости.

Случай висцерального лейшманиоза у ребенка после посещения Крыма

Авторы:

Крюкова Любовь Викторовна

Пылаева Екатерина Юрьевна

Лицев Александр Алексеевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Сайфуллин Мухаммад Абдулфаритович — к.м.н., доцент

Зверева Надежда Николаевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Лейшманиоз — облигатная трансмиссивная инфекция, очаги которой связаны с переносчиком — москитами. Заболевание остаётся бременем в ряде тропических и субтропических стран. В России имеются ареалы москитов в республике Крым и на Северном Кавказе, там же регистрируются единичные случаи заболеваний лейшманиозом. Существуют 3 клинические формы лейшманиоза: кожная, кожно-слизистая и висцеральная. Последняя является самой опасной в связи с длительным прогрессивным течением, гепатоспленомегалией, панцитопенией и неминуемой смертью в отсутствии специфической терапии.

Пациент П. 9 лет, проживающий в г. Липецк, летом 2020 г. отдыхал в Крыму (г. Ялта), посещал природные зоны, отмечал укусы насекомых. В мае 2021 г. появились субфебрильная температура, слабость, периодические боли в животе, рвота, артралгии. Наблюдался по месту жительства, при УЗИ обнаружена спленомегалия. В течение лета

отмечалась периодическая лихорадка, при обследовании выявлена панцитопения. 27.08.21 был осмотрен гематологом и госпитализирован в тяжелом состоянии в детскую больницу г. Липецка. Получал антибактериальную терапию, внутривенный иммуноглобулин. Несмотря на лечение, заболевание прогрессировало с нарастанием интоксикации, цитопении и гепатоспленомегалии. При исследовании костного мозга гемобластоз был исключен. В связи с обнаружением в сыворотке маркеров васкулитов (ревматоидный фактор, АНФ, АНЦА), ребенок был переведен в ревматологическое отделение Национального центра здоровья детей г. Москвы.

При обследовании в НМИЦ ЗД ревматические заболевания были исключены. 13.09.21 пациенту проведена повторная пункция костного мозга. При исследовании мазков были обнаружены промастиготы *Leishmania spp.* Учитывая данные гистологического исследования, эпидемиологический анамнез и клиническую картину, установлен диагноз висцеральный лейшманиоз. С 30.09.21 начата терапия амфотерицином В (0,7 мг/кг/сут). На фоне введения препарата самочувствие ухудшилось, и 7.10.21 ребенок переведен в Российскую детскую клиническую больницу.

При поступлении состояние тяжёлое: адинамичный, аппетит отсутствует, t 37,0С, печень +6 см, селезенка +12 см, на УЗИ: гепатоспленомегалия, расширение v. portae. В гемограмме: Hb 85 г/л, RBC $3,5 \times 10^{12}/л$, PLT $133 \times 10^9/л$, WBC $2,1 \times 10^9/л$, NEU 28%, LYM 47%). Была начата терапия липосомальным амфотерицином В по схеме: 3 мг/кг

сут. 1-6, 14, 21 день. С 15.10.21 (8 день терапии) отмечалась положительная динамика: самочувствие улучшилось, температура тела нормализовалась, уменьшились размеры печени и селезенки, улучшились лабораторные показатели.

Мы исследовали методом ПЦР плазму крови пациента во время и после окончания курса лечения: в обеих пробах обнаруживались ДНК и РНК лейшманий. Обнаружение РНК могло свидетельствовать о метаболической активности возбудителя, но, учитывая длительный период выведения амфотерицина, повторный курс этиотропной терапии решено не проводить и провести контрольное исследование через 3 месяца. В удовлетворительном состоянии выписан домой, в настоящее время продолжается наблюдение за ребенком.

Данный клинический случай продемонстрировал сложности диагностики даже при типичной клинической картине и наличии эпидемиологического анамнеза. Несмотря на то, что большая часть России не является эндемичной по лейшманиозу, врач должен помнить о существовании природных очагов этой инфекции в нашей стране.

Абсцесс корня аорты как проявление постсептического эндокардита у ребенка раннего возраста

Авторы:

Кучук Вероника Андреевна

Клечан Светлана Ивановна

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Рубан Анна Петровна — к.м.н., доцент

Лазарчик Игорь Викторович — к.м.н., доцент

Минская областная детская клиническая больница

Инфекционный эндокардит — особая форма сепсиса с локализацией процесса в клапанном аппарате, перегородочном и/или муральном эндокарде, с возможным поражением магистральных сосудов, имплантированных устройств. У пациентов раннего возраста данное заболевание встречается редко, случаи абсцесса корня аорты являются казуистическими.

Мальчик А., возраст 1 год 10 месяцев, поступил в Минскую областную детскую клиническую больницу (МОДКБ) с жалобами на отек и нагноение в области левого коленного сустава. Госпитализирован в хирургическое отделение. На фоне терапии цефотаксимом появились панариций на указательном пальце левой руки и фурункул носа. Состояние ребенка постепенно ухудшалось — выраженная интоксикация, фебрильная лихорадка, значительные изменения в анализах крови воспалительного характера. Выполнена рентгенография органов грудной клетки, выявившая пневмонию.

По результатам ультразвукового исследования (УЗИ) сердца — сепарация листков перикарда и дисфункция митрального клапана в виде стабильной клапанной регургитации. Выставлен диагноз: сепсис, септикопиемическая форма. Проведено усиление антибактериальной терапии, состояние мальчика стабилизировалось. По настоянию родителей на 18-е сутки госпитализации ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии. Однако, через неделю мальчик был доставлен бригадой скорой помощи в МОДКБ с жалобами на выраженные слабость, бледность кожных покровов, отказ от еды, рвоту, тахикардию. Выполнено УЗИ сердца, обнаружившее полостное образование неуставленной природы в полости левого предсердия. Состояние ребенка ухудшалось, развился гиповолемический шок, что потребовало перевода в отделение реанимации с последующей транспортировкой в РНПЦ детской хирургии, где у ребенка возникла брадикардия с резким падением системного артериального давления и исчезновением пульса на центральных артериях. Проведен ряд реанимационных мероприятий с последующим оперативным лечением: хирургическая санация абсцесса корня аорты, пластика аневризмы корня аорты и восходящей аорты, ревизия атриовентрикулярных клапанов, формирование хирургического дефекта межпредсердной перегородки. Ввиду низкой сократительной функции миокарда обоих желудочков принято решение о переводе ребенка на экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО) с кардиотонической, вазопрессорной и волевической поддержками. Деканюляция ЭКМО выполнена на 5-е сутки, одновременно начато проведение заместительной почечной терапии. Через 15 суток ребенок в стабильном состоянии переведен в кардиохирургическое отделение, на 25-е сутки — в МОДКБ. Диагноз при переводе: первичный постсептический эндокардит, абсцесс корня аорты с формированием ложной аневризмы. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов 3-4 степени, аортального клапана 1-2 степени. В анамнезе — у ребенка исключен иммунодефицит, в настоящий момент находится под динамическим наблюдением кардиолога, развивается согласно возрасту.

Подобные случаи постсептического эндокардита с формированием абсцесса корня аорты у ребенка раннего возраста в отечественной

литературе ранее описаны не были. Клинический пример демонстрирует быстрое развитие нарушений витальных функций организма, потребовавших проведения экстренного кардиохирургического вмешательства, а также применения впервые в Республике Беларусь нового высокотехнологичного метода лечения (ЭКМО), что позволило сохранить жизнь пациента.

Клинический случай болезни Kawasaki с развитием гигантских аневризм коронарных артерий и иммунорезистентным течением

Авторы:

Лаврова Дарья Александровна

Малюгина Марина Сергеевна

Матвеева Екатерина Антоновна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Болезнь Kawasaki (БК) — это острое системное заболевание организма, поражающее в основном средние и мелкие артерии, которое проявляется в виде деструктивно-пролиферативного васкулита. Единственным патогенетическим способом лечения БК является введение внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ), применение которого обычно приводит к быстрому снижению температуры тела и нормализации лабораторных показателей воспалительной активности, а также предупреждает развитие поражения коронарных артерий. Однако в случае иммунорезистентного течения БК желаемого улучшения после введения ВВИГ не наступает.

Пациент Д., 3 года, обратился в стационар с жалобами на лихорадку до 39, склерит, хейлит, увеличение левого шейного лимфоузла. Госпитализирован с диагнозом острая респираторная вирусная инфекция, конъюнктивит. Получал стационарное лечение в течении

4-х дней без эффекта. Появилась мелкоточечная сыпь на спине, ягодицах после приема препаратов. С подозрением на БК был переведен в МДГКБ. При поступлении: состояние — тяжелое, температура тела 39 С, выраженный хейлит, инъекция сосудов склер, зев гиперемирован, язык красный. Миндалины увеличены (II степень). Шейные лимфатические узлы увеличены в шейной группе слева до 0,7 см, Мелкоточечная сыпь на спине и ягодицах. Лабораторно: увеличение значения IgG, IgM, IgA, С-реактивного белка, лейкоцитоз, тромбоцитоз. При проведении эхокардиографии (ЭХО-КГ): умеренная дилатация обеих коронарных артерий. Был выставлен диагноз: Болезнь Kawasaki, полная форма. Лечение проводилось человеческим нормальным ВВИГ из расчета 2 г/кг/курс и ацетилсалициловой кислотой из расчета 80 мг/кг/сут, гепарин в/в круглосуточно 45 ед/кг/час. Учитывая сохраняющуюся фебрильную лихорадку, ребенку был повторно введен ВВИГ из расчета 2г/кг. В динамике по данным ЭХО-КГ отмечалось ухудшение локального статуса: гигантские аневризмы левой и правой коронарных артерий, явления перикардита.

Учитывая резистентное течение болезни, сохраняющуюся лихорадку, лабораторно — воспалительную активность в анализах крови, а также отрицательную динамику по данным ЭХО-КГ, было принято решение начать терапию ингибиторами фактора некроза опухоли альфа (ФНО-а) — был введен этанерцепт 0,4 мг/кг 2 раза в неделю, подкожно. На фоне терапии отмечалась положительная динамика: купировалась лихорадка, отсутствовала воспалительная активность в крови, но тромбоцитоз по-прежнему сохранялся. По данным ЭХО-КГ сердца: сохранялись гигантские аневризмы, явления перикардита с положительной динамикой. Ребенок был стабилизирован и выписан домой с назначением длительной терапии антикоагулянтами, антиагрегантами, диуретиками, ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента.

Данный клинический случай демонстрирует редкую форму БК с иммунорезистентным течением и ее успешное лечение с применением ингибиторов ФНО-а, а также необходимость длительной антикоагулянтной терапии при образовании гигантских аневризм.

Клинический случай внезапной сердечной смерти у ребенка с синкопальными состояниями кардиогенного генеза

Авторы:

Лащук Алексей Александрович

Белорусский государственный медицинский университет

Научные руководители:

Рубан Анна Петровна — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Кадочкин Виталий Олегович

Республиканский научно-практический центр детской хирургии

Синкопальные состояния (СС) являются предикторами внезапной сердечной смерти (ВСС). Их физиологическую основу составляет преходящая потеря сознания с конвульсивным компонентом вследствие общей гипоксии и гипоперфузии головного мозга из-за внезапной остановки кровообращения (ВОК). Наибольшую опасность представляют аритмогенные СС (риск ВСС после развития эпизода — 18-30% в течение одного года).

Пациент Д., 8 лет. В анамнезе с 4,5 лет периодические эпизоды вялости и потери сознания, изредка сопровождающиеся судорогами. По результатам неоднократных электроэнцефалографий (ЭЭГ) эпикриптивность не выявлена, ЭЭГ-мониторинг не проведен. По данным холтеровского мониторирования (ХМ) нарушения ритма и проводимости не выявлены. Заключение кардиолога: «Пароксизмальное состояние по типу длительных синкопальных эпизодов, вероятно кардиогенной этиологии с конвульсивным компонентом». Наблюдался у невролога с диагнозом: «Судорожный синдром», получал противосудорожную терапию, однако характер и частота приступов не менялись.

01.06.2021 после физического (занятие танцами) и эмоционального (потерял рюкзак) напряжения внезапно потерял сознание с остановкой дыхания и сердечной деятельности. Вызвана бригада скорой помощи, проведена электрокардиография (ЭКГ), по результатам

которой выявлена полиморфная желудочковая тахикардия (ПЖТ) типа «Пируэт» с трансформацией в фибрилляцию желудочков и остановку сердца. Начаты реанимационные мероприятия с успешным восстановлением сердечной деятельности. Ребёнок доставлен в отделение реанимации педиатрического стационара в состоянии комы с диагнозом: «Состояние после судорог. Клиническая смерть. Ранний постреанимационный период». ЭКГ и ХМ в динамике — признаки электрической нестабильности миокарда (тахикардия с частой полиморфной желудочковой экстрасистолой, удлинение QTc (до 649мс), эпизоды брадикардии, преходящее укорочение интервала PQ, нарушение процессов реполяризации). Получал комплексную антиаритмическую (ААТ), кардиометаболическую, противосудорожную, нейропротекторную терапию, но вывести из комы ребёнка не удалось. Окончательный диагноз «Дисметаболическая (митохондриальная?) энцефалопатия с лактат-ацидозом и инсультотоподобными эпизодами (MELAS?). Судорожный синдром (купирован). Эпизод неэффективного кровообращения (ПЖТ) с успешным восстановлением сердечной деятельности. Состояние после клинической смерти. Аноксическое повреждение головного мозга. Постреанимационная болезнь. СПОН (купирован): отек головного мозга, ДН 2, СН 1, острое почечное повреждение, гастроинтестинальная недостаточность». Переведён в паллиативную группу наблюдения, дисметаболическая энцефалопатия генетиками не подтверждена. Фатальный исход через 3 месяца. Родные ребёнка прошли комплексное кардиологическое обследование. У матери выявлен преходящий СУИQT, ей установлен имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД).

Клинический случай демонстрирует необходимость применения более информативных методов мониторинга сердечной деятельности. В случае подозрения на кардиогенные СС возможностей ЭКГ и даже длительного ХМ недостаточно, требуется продолжительный ЭКГ-мониторинг посредством имплантируемого петлевого регистратора. Пациентам с первичными электрическими заболеваниями сердца, особенно перенесших ВОК или клиническую смерть, наиболее эффективным методом профилактики ВСС показаны своевременная ААТ и/или имплантация ИКД.

Случай пластического бронхита у мальчика 2 лет

Авторы:

Лозицкая Анастасия Александровна

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Научные руководители:

Рубан Анна Петровна — к.м.н., доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Актуальность. Пластический бронхит является редким пульмонологическим заболеванием и характеризуется формированием в бронхах слепков, способствующих развитию обтурации дыхательных путей вплоть до развития ателектазов. Слепки по консистенции напоминают резину, могут отходить при кашле, отхаркиваться или обнаруживаться в просвете бронхов при проведении бронхоскопии или хирургической операции.

Описание клинического случая. Ребенок, мальчик 2-х лет, поступил в УЗ «3-я городская детская клиническая больница г. Минска» с жалобами на кашель и учащенное дыхание с диагнозом «Полисегментарная левосторонняя пневмония в S1, S3-5, тяжелой степени тяжести, острое течение, ДН0. Нарушение вентиляции нижней доли левого легкого, возможно аспирационного генеза».

Проведен комплекс лабораторных и инструментальных обследований, позволивший исключить патологию сердечно-сосудистой системы, нижних дыхательных путей воспалительного характера, а также аллергопатологию.

Анализ крови на прокальцитонин — 0,4 нг/мл (норма).

С-реактивный белок в крови 6,5 мг/л (норма).

Методом ИФА со слизистой носоглотки выявлен антиген аденовируса.

Кровь ИФА на хламидии и микоплазмы пневмонии — отрицательная.

Кровь ИФА на Sars-CoV-2 — отрицательная.

Анализ крови на общий и специфические иммуноглобулины E — норма.

Допплер-эхокардиография: Функционирующее овальное окно (микрошунт).

Рентгенография органов грудной клетки в прямой и левой боковой проекциях: рентгенологическая картина левосторонней верхнедолевой пневмонии с признаками нарушенной бронхиальной проходимости. Компьютерная томография органов грудной клетки: ателектаз S3 слева.

Бронхоскопия: главный левый бронх отечен, гиперемирован, верхнедолевой бронх слева полностью обтурирован белесыми массами, которые захвачены щипцами и удалены. Трижды выполнен лаваж верхнедолевого бронха слева. Взят посев промывных вод, выполнена биопсия слизистой оболочки бронха из области отхождения язычкового сегмента.

Результаты патологогистологического исследования слепков. Макроскопически: 3 трубчатые образования серого цвета с блеском 3*0,5; 0,7*0,5; 0,6*0,5 см с просветом в центре, пропускающие зонд 0,2 см. Микроскопически: материал представлен фибрином со скоплениями клеточных элементов (лимфоциты, сегментоядерные лейкоциты, десквамированные клетки эпителия). Заключение: картина может быть характерна для пластического бронхита.

На фоне комплексной терапии: антибактериальной (цефтриаксон внутривенно и азитромицин перорально), муколитической (ацетилцистеин перорально, ингаляции с 3% раствором натрия хлорида), противовоспалительной (преднизолон 1мг/кг/сут перорально), постуральный дренаж с вибромассажем, а также двух лечебно-диагностических бронхоскопий пациенту восстановлена проходимость дыхательных путей. Мальчик выписан из стационара в удовлетворительном состоянии. На амбулаторном этапе была продолжена противовоспалительная терапия преднизолоном с постепенной отменой в течении двух недель. Катамнез через 1 год: рецидивов не отмечено.

Обсуждение. Представленный случай показывает необходимость проведения диагностической бронхоскопии для дифференциальной диагностики легочной патологии в раннем детском возрасте при наличии признаков нарушения бронхиальной проходимости.

Заключение. Пластический бронхит может оказаться более распространённым заболеванием, чем сообщается, что требует информированности медицинского сообщества и настороженности в его диагностике.

Клинический случай фокальной структурной эпилепсии у ребенка, ассоциированной с фокальной кортикальной дисплазией в дополнительной моторной зоне (SMA)

Авторы:

Лукашева Александра Дмитриевна

Иванова Анна Валерьевна

Адалимова Надежда Сергеевна

Жулина Юлия Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Холин Алексей Александрович — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Целью работы было описание клинического случая фокальной структурной эпилепсии у ребенка, причиной которой являлось наличие фокальной кортикальной дисплазии IIb типа в дополнительной моторной зоне, и демонстрация характерной клинической картины приступов, согласующейся с результатами видео ЭЭГ-мониторинга и данными нейровизуализации. В этом наблюдении четкие семиологические признаки приступов и ЭЭГ-картина помогли определить анатомическую локализацию эпилептогенной зоны, разработать тактику хирургического лечения с хорошим прогнозом полного избавления от приступов. У пациента Ф. в возрасте 2 лет впервые возникли пароксизмальные состояния в виде версии головы и глаз вправо, тонического напряжения в правой конечности и автоматизмов в левой. Ребенок был госпитализирован, в стационаре была назначена противосудорожная терапия (конвулекс), которая оказалась

неэффективной — после выписки частота приступов увеличилось. При повторной госпитализации был проведен видео ЭЭГ –мониторинг, в ходе которого были зарегистрированы фокальные тонические приступы: дистоническая установка и мелкокоразмашистые клонические подергивания правых конечностей указывают на происхождение приступов из левого полушария, а начало приступов с позно-тонической установки в виде фигуры «звезды» — на инициальный очаг в дополнительной моторной зоне (SMA). При анализе ЭЭГ обнаружена эпилептиформная активность в левой лобно-центральной области на фоне регионарного замедления, а также инициальный акцент иктальных ЭЭГ-паттернов в этой же зоне. Семиология приступов и данные анализа ЭЭГ позволяют с большой вероятностью предполагать наличие эпилептогенного субстрата в дополнительной моторной зоне левого полушария. Была выполнена МРТ головного мозга, обнаружены признаки ФКД в левой SMA. Неврологических нарушений и задержки развития обнаружено не было. Так как поражение не затрагивало функционально значимых зон коры и могло быть подвержено тотальной резекции, а заболевание прогрессировало на фоне фармакотерапии с возможным последующим развитием неврологического и когнитивного ухудшения, была проведена операция по удалению порока развития левой лобной доли с применением микрохирургической техники и интраоперационной нейронавигации. Гистологически была верифицирована ФКД IIb типа. Послеоперационный период протекал без осложнений. Рекомендованы контроль МРТ и видео-ЭЭГ мониторинг через 3 месяца, продолжение антиэпилептической терапии (топирамат, фенobarбитал). На данный момент после операции у пациента приступов не наблюдалось (исход Engel 1a). ФКД –порок развития головного мозга, который часто проявляется в детстве и приводит к развитию фармакорезистентной эпилепсии. В случае, если отсутствует вовлечение функционально значимых участков коры, рекомендуется тотальная резекция ФКД для возможности полного избавления от приступов. Данный клинический случай демонстрирует важность видео-ЭЭГ мониторинга в диагностике эпилептогенной зоны по совокупности характерной семиологии приступа и локализации эпилептиформной активности на ЭЭГ, подтвержденные данными нейровизуализации.

Резекционную операцию следует проводить как можно раньше, так как большое число приступов и ранняя манифестация заболевания являются предикторами длительного неблагоприятного воздействия эпилептиформной активности на интактные участки коры головного мозга, что в последствии может привести к развитию эпилептической энцефалопатии.

Клинический случай неонатальной аллоиммунной тромбоцитопенической пурпуры

Авторы:

Мамедова Тазагюль Махир Кызы

Михайловская Анна Сергеевна

Крушинская Лилия Богдановна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Неонатальная аллоиммунная тромбоцитопеническая пурпура (АИТП) встречается с частотой 1:2000-3000 новорожденных и связана с несовпадением НРА-антигена плода и матери, когда тромбоциты плода, проникая через фетоплацентарный барьер, приводят к образованию антител против аллоантигена, отсутствующего на тромбоцитах матери, но экспрессированного на тромбоцитах плода и отца, что приводит к деструкции тромбоцитов плода.

Актуальность. Тромбоцитопения встречается у 35% детей, находящихся на лечении в отделениях неонатологии. АИТП представляет собой серьезную проблему из-за риска развития кровоизлияний плода или новорожденного, в том числе в головной мозг, что приводит к осложнениям со стороны центральной нервной системы (ЦНС). Поражения же ЦНС в неонатальном периоде лидируют среди причин инвалидизации и смертности. Основная терапевтическая

тактика — введение внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ), механизм действия которых — блокада Fc-рецепторов клеток ретикуло-эндотелиальной системы.

Описание клинического случая. Пациент М. рожден 29.06.21. В возрасте 1,5 суток госпитализирован с признаками геморрагического синдрома. Ребенок рожден от матери 28 лет, 2 беременность, 2 роды (1 беременность — мальчик 6 лет, здоров), APGAR 8/9. Через 3-4 часа появилась петехиальная сыпь, в возрасте 46 часов наблюдались однократные судороги. Лабораторно от 30.06.21: тромбоциты 31 тыс/мкл, гипокоагуляция. Проведена трансфузия тромбоконцентрата.

НСГ от 01.07.21: смещение срединных структур влево. В проекции височной доли справа участок размерами 71*21*15 мм повышенной эхогенности. Дифференцировка борозд, извилин не прослеживается.

КТ от 01.07.21: признаки двусторонних субдуральных гематом, субарахноидальное кровоизлияние, в правой теменной доле не исключено наличие зоны ишемии. 02.07.21 проведена экстренная операция — трепанация черепа с удалением острой субдуральной гематомы.

Лабораторно 03.07.21 подтвержден диагноз АИТП — титр антител выше 1:64. В связи со снижением диуреза и высокими показателями азотемии, было принято решение отложить терапию ВВИГ до нормализации показателей азотистого обмена. Проведена пульс-терапия дексаметазоном курсом 6 дней. Терапия ВВИГ курсовой дозой 2 г/кг с 08.07.21 по 11.07.21.

МРТ от 12.07.21: исчезновение поперечной дислокации, уменьшение объема субдуральной гематомы правой теменной области.

Наблюдалась положительная динамика в виде повышения аппетита и набора массы. Улучшился неврологический статус, синдром возбуждения и тромбоцитопения купированы. Ребенок выписан 23.07.21 в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Своевременная постановка диагноза и определение дальнейшей тактики являются ключевыми позициями в лечении. Вероятность развития аллоиммунной тромбоцитопении у следующего ребенка в данной семье составляет 75%. Во время беременности, начиная с 20 недели, матери ребенка рекомендовано

исследовать уровень антитромбоцитарных антител и при их наличии еженедельно получать ВВИГ в сочетании с преднизолоном. Риск внутричерепного кровоизлияния при таком подходе снижается в несколько раз.

Опыт последовательной трансплантации почки и гемопоэтических стволовых клеток у пациентки с первичным иммунодефицитом и терминальной почечной недостаточностью

Авторы:

Меркушов Алексей Юрьевич
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Щербина Анна Юрьевна — д.м.н., профессор
Кан Нелли Юрьевна — к.м.н.
НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Первичные иммунодефициты (ПИД) — это разнородная группа генетических заболеваний, связанных с дефектами различных звеньев иммунитета, сопровождающихся развитием инфекционных осложнений и необратимым поражением различных органов, в т.ч. и почек. ВК-вирус — представитель группы полиомавирусов, вызывающий тяжелую нефропатию у иммунокомпрометированных пациентов. При необходимости трансплантации почки ВК-инфекция осложняет ведение таких пациентов вследствие невозможности использования классических протоколов иммуносупрессии, использование которой приводит к прогрессированию ВК-виремии. Особенно это актуально у пациентов с поражением почек на фоне ПИД. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), хоть и сопряжена с высокими рисками, является одним из немногих средств ликвидации иммунологического дефекта, но она зачастую невозможна у пациентов с почечной недостаточностью IV стадии из-за высокой нефротоксичности подготовительной терапии (кондиционирования).

Нами представлен уникальный клинический случай последовательной трансплантации почки и ГСК от родственного гаплоидентичного донора.

Пациентка Г., 2010 г.р., с раннего возраста наблюдалась с симптомами трехростковой цитопении и хронического воспаления, с поражением ЦНС, кожи, суставов. В 3 года с помощью молекулярно-генетических методов выявлены мутации в генах USP43 и DNASEII, в гомозиготном состоянии, на основании чего установлен диагноз интерферонпатии I типа.

На фоне терапии руксолитинибом была достигнута временная ремиссия, однако в 9 лет, на фоне прогрессивных признаков поражения почек, по данным биопсии установлен диагноз ВК-вирус-ассоциированной нефропатии. Была начата противовирусная терапия сифовирином, с минимальным снижением копийности вируса. На фоне дальнейшего прогрессирования почечной и костномозговой недостаточности, отсутствия контроля над основным заболеванием принято решение о последовательной трансплантации почки и гемопоэтических стволовых клеток от одного донора — мамы пациентки.

После предтрансплантационной подготовки в виде трехкратного введения алемтузумаба была проведена трансплантация почки, на +3 день достигнута нормализация почечных показателей. Через 15 дней, после дополнительного кондиционирования в объеме тресульфана, флударабина, атгама, циклофосфана и ритуксимаба проведена ТГСК. На фоне сохранения высокой копийности ВК-вируса возобновлена терапия сифовирином. На +4 месяц после ТГСК достигнуто снижение копийности до 46 копий/мл крови, сохранялась трехростковая гипофункция трансплантата. С целью ее компенсации проведена дополнительная инфузия мезенхимальных клеток и специфических Т-лимфоцитов от донора, с дальнейшим снижением копийности вируса и улучшением функции трансплантата. На +9 месяц — отсутствие анемии, нейтропении, ВК-вирус в крови — отсутствует, констатирована нормальная функция трансплантационной почки.

Ведение пациентов с первичными иммунодефицитами остается большой проблемой из-за отсутствия специфической терапии и трудностей контроля многочисленных осложнений, в т.ч. тяжелых

полиорганных поражений. Данный клинический случай акцентирует внимание на преимуществе указанной стратегии — отсутствия необходимости иммуносупрессии для предотвращения отторжения трансплантата почки из-за наличия у пациента донорского кровотока, результатом чего становится снижение риска развития возможных осложнений метода.

Детский мультисистемный воспалительный синдром у детей и подростков, ассоциированный с новой коронавирусной инфекцией

Авторы:

Михайлова Александра Владимировна

Едигарян Артем Игоревич

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Мультисистемный воспалительный синдром (МСВС) у детей и подростков, ассоциированный с COVID-19 — заболевание, протекающее под масками болезни Кавасаки и синдрома токсического шока стафилококковой и стрептококковой этиологии.

Целью является демонстрация пациентки, перенесшей МСВС, ознакомление с клинической картиной заболевания и принципами лечения.

Девочка шести лет, 20.03.21 поступила в ДКГБ Святого Владимира с жалобами на боль в животе, рвоту, единичные высыпания на животе и спине, лихорадку до 40С в течение 5 дней. Переведена в МДГКБ с диагнозом слизисто-кожный лимфонулярный синдром. Из анамнеза известно, что месяц назад вся семья переболела COVID-19. При поступлении состояние тяжелое за счет выраженного синдрома интоксикации, лихорадки, тенденции к артериальной гипотензии (в приёмном отделении АД = 90/60 мм рт. ст.).

Лабораторно: повышение уровня маркеров воспаления (СРБ 225,3 мг/л, прокальцитонин 19,14 нг/мл), серологические данные за перенесенную коронавирусную инфекцию IgG 71,96 Ед/мл), признаки коагулопатии (D-димеры 4,33 мг/л). В результате обследования выявлены признаки миокардиальной дисфункции (повышение NT-proBNP 8353 нг/л), по данным ЭХО-КГ фракция выброса левого желудочка 48%, снижение его глобальной сократимости, перикардит. Наблюдались симптомы недостаточности кровообращения — гепатоспленомегалия, гидроперитонеум, альвеолярный отек легких, двусторонний гидроторакс. Признаки почечной дисфункции — азотемия, диффузные изменения почечной паренхимы по данным УЗИ. Дыхательная недостаточность — pO₂ — 57,5 мм рт.ст., метаболический ацидоз. Отмечалось нарастание неврологической симптоматики (ригидность затылочных мышц, дезориентация), для исключения нейроинфекции проведены компьютерная томография головного мозга (КТ ГМ) и спинно-мозговая пункция (СМП), по данным которых структурная патология вещества ГМ не выявлена, цитоз (0,014 10⁶/л). ПЦР ликвора отрицателен, серозный менингит расценен как проявление основного заболевания. Множественные субконъюнктивальные кровоизлияния обоих глаз.

Проведена патогенетическая терапия дексаметазоном 20 мг/м², антикоагулянтная терапия: далтепарин натрия 150 ЕД/кг. Назначен иммунодепрессант (рекомбинантное гуманизированное моноклональное антитело к человеческому рецептору интерлейкина-6 из подкласса иммуноглобулинов IgG) — 8 мг/кг в/в. В связи с сохранявшейся лихорадкой — преднизолон 0,5 мг/кг/ в/в. На фоне терапии отмечалась положительная клинико-лабораторная динамика, регресс лихорадки, сыпи, воспалительной активности.

07.04.2021 ребёнок выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями лечения — антиагрегантная терапия, ингибиторы протонной помпы, преднизолон 15 мг 1р/д, препараты калия, кальция, спиронолактон. Через месяц ребёнок планово госпитализирован в отделение ревматологии в удовлетворительном состоянии для наблюдения и коррекции терапии.

Исследования показывают, что большей части детей и подростков не свойственно тяжелое течение COVID-19, но МСВС является

грозным, потенциально фатальным осложнением коронавирусной инфекции. Разбор каждого клинического случая важен для своевременного выявления патологии, дифференциальной диагностики, определения диагностических критериев и совершенствования протоколов лечения заболевания.

Постковидный перикардиальный выпот у ребенка

Авторы:

Могутнова Надежда Фёдоровна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Русинова Дина Сергеевна — к.м.н., доцент
ДГП № 133

Введение.

По определению Национального института здоровья и улучшения медицинской помощи (NICE), постковидный синдром — это симптомы, продолжающиеся или развивающиеся после острой инфекции COVID-19 и которые нельзя объяснить альтернативным диагнозом. Постковидный синдром может затрагивать множество органов и влиять на целый ряд систем.

На сегодняшний день нет общей статистики осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы у детей.

По данным “University of Texas Health Science Center at San Antonio” 90% детей прошли эхокардиограмму, так как у них наблюдались серьезные сердечные осложнения.

Во Всемирном журнале клинических случаев (WJCC) была опубликована статья, где были указаны следующие цифры: у детей часто наблюдались кардиогенный шок (53%), изменения ЭКГ (27%), дисфункция миокарда (52%) и дилатация коронарной артерии (15%).

В России нет официального регистра детских осложнений постковидного синдрома на данный момент.

Основная часть.

Пациент Р. возраст 13 лет, в начале августа 2021 года предположительно перенос новую коронавирусную инфекцию COVID-19. В острый период болезнь не была подтверждена лабораторными анализами. Ребенок в период заболевания находился в Каспийске, где болели новой коронавирусной инфекцией COVID-19 бабушка и дедушка пациента. Ребенок заболел остро, с повышением температуры 39,0С в течение 3-4 дней. Педиатр осмотрел ребенка на 3 день заболевания, назначил антибактериальную терапию. Кроме симптомов интоксикации, отмечалась кратковременная аносмия.

Через 14 дней после перенесенной инфекции у ребенка появились отеки в периорбитальной области в утренние часы, которые в динамике распространились на правую верхнюю конечность.

28.09.21 пациент впервые обратился к педиатру ГБУЗ «ДГП № 133 ДЗМ» после возвращения из другого региона. Пациенту проведены дополнительные обследования: осмотр узкими специалистами, забор крови на определение титров антител методом ИФА к вирусу SARS-CoV-2.

По результатам ИФА Ig G к вирусу SARS-CoV-2 обнаружены высокие титры антител — 75,59 ед/мл, что свидетельствует о перенесенной инфекции.

По результатам ЭхоКГ у пациента зарегистрирован выпот в полость перикарда 3,6-4 мм, кардиологом выставлен диагноз перикардит.

Пациент был направлен на госпитализацию в отделение кардиологии КДПО ДГКБ им. З.А. Башляевой, где были проведены дополнительные исследования и назначена патогенетическая терапия.

Выписан в удовлетворительном состоянии, признаки перикардита купированы.

В ГБУЗ «ДГП № 133 ДЗМ» ребенок поставлен на диспансерный учет кардиолога и педиатра.

Заключение.

1. Педиатрам необходимо следовать утверждённым алгоритмам, методическим рекомендациям для своевременной диагностики заболевания и осложнений.

2. Необходимо рассмотреть данные детских медицинских учреждений России для создания регистра, выявленных постковидных осложнений у детей.

3. Нужно разработать предикторы ранней диагностики осложнений после новой коронавирусной инфекции COVID-19.

Трудности диагностики системных заболеваний соединительной ткани

Авторы:

Мосесова Евгения Александровна

Арапова Виктория Владимировна

Федорова Елизавета Ивановна

Князева Наталия Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Проблемы дифференциальной диагностики системных поражений соединительной ткани занимают особое место в медицине и не теряют своей актуальности. Наш пациент поступил с признаками манифестации геморрагического васкулита, но в процессе стационарного и амбулаторного наблюдения появилась новая симптоматика, расширившая круг дифференциальной диагностики и поставившая изначальный диагноз под сомнение.

Юноша, 17 лет, госпитализирован с геморрагическим синдромом (сыпь на нижних конечностях и ягодицах), жалобами на боль, отечность в коленных суставах; на боль в эпигастрии. Симптомы развились на фоне течения ОРВИ.

Лабораторно: лейкоцитоз, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ); незначительная протеинурия, микрогематурия. В связи с абдоминальным синдромом, проведены эзофагогастроско-

пия — обнаружен антральный гастрит; колоноскопия с биопсией для исключения воспалительных заболеваний кишечника. На основании проведенного обследования диагностирована кожно-суставная форма геморрагического васкулита. Назначена терапия преднизолоном, сульфасалазином — отмечено улучшение. Далее лечился амбулаторно.

Через три месяца после постепенной отмены терапии, на фоне ОРВИ у ребенка снова появилась сыпь на нижних конечностях. Со слов пациента, в течение месяца его беспокоили болезненность в области сухожилий и мышц, дерматит в паховой области. При осмотре: болезненность в области ахиллова сухожилия и лучезапястного сустава справа, в области связки надколенника с двух сторон, а также гиперемия и шелушение в области паховых складок и мошонки. Диагностировано обострение хронической экземы, назначена противоаллергическая и местная противовоспалительная терапия. В связи с протеинурией (до 0,8 г/л), консультирован нефрологом — диагностирован нефрит при геморрагическом васкулите.

Появление болезненности в области сухожилий и мышц, обострение экземы, в сочетании с признаками геморрагического васкулита потребовали исключения болезни Бехчета, в связи с чем проведено генетическое исследование и обнаружен характерный маркер — HLA B5 антиген.

Лабораторно за время наблюдения в крови сохранялись лейкоцитоз и повышение уровня СРБ; гематурия. В биоптате толстой кишки обнаружены реактивные изменения. Так как критериев для болезни Бехчета оказалось недостаточно, на основании клинико-анамнестических данных и результатов обследования ведущей патологией признан геморрагический васкулит с рецидивирующим течением, а болезнь Бехчета приобрела статус вероятной. Пациенту назначена иммуносупрессивная и нефропротективная терапия с положительным эффектом; ребенок выписан домой под наблюдение педиатра.

Полиморфность клинических проявлений заболеваний иммунной системы и частая схожесть симптоматики создают сложность дифференциальной диагностики. Представленный клинический пример доказывает необходимость дальнейшего изучения этой группы нозологий, а также разработки новых подходов к постановке диагноза.

Клиническое наблюдение пациента с комбинированным врожденным пороком сердца и врожденными дефектами системы гемостаза

Авторы:

Мышкина Екатерина Владимировна

Герасимова Юлия Андреевна

РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациенты с протезированными клапанами сердца нуждаются в постоянном приеме оральных антикоагулянтов (ОАК). Полиморфизм генов CYP2C9*2 и VKORC1 встречаются у 18,9% популяции. Носительство данных мутаций в 72% влияют на обеспечение оптимального уровня гипокоагуляции. Использование возможностей индивидуальной фармакогенетики профилактирует риск бессимптомного повышения МНО>4 и укорачивают время подбора препарата.

Мальчик К. 17 лет.

Из анамнеза известно, что ребенок родился с врожденным пороком сердца (ВПС) — стеноз аорты, митральная недостаточность. Наследственность: не отягощена.

2004г — выполнена транскатетерная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза аорты.

2007г — проведено протезирование митрального клапана (МК) механическим протезом, открытая комиссуротомия аортального клапана (АК).

2009г — появились боли в правой ноге, отмечено асимметричное развитие ног (правая нога короче и тоньше левой). При консультации в НИЦ ССХ выявлена посттравматическая окклюзия правой подвздошной артерии.

2011г — выполнено аорто-бедренное шунтирование справа.

2019-2020г — усугубились жалобы на утомляемость, одышку.

В феврале и мае 2020 г трижды проводились операции по коррекции ВПС механическими протезами. Каждый раз отмечались осложнения: сердечная недостаточность, отек головного мозга, вегетации на митральном протезе, правосторонний гидроторакс, гематома средостения левой плевральной полости, правосторонний гемоторакс, двусторонняя пневмония, нарушение ритма.

18.06.2020г выполнена имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора.

В ноябре 2020г перенес пневмонию.

11.12.2020 ребенок госпитализирован в Морозовскую ДГКБ в ОРИТ в связи с одышкой, удушьем, цианозом.

Эпидемиологический анамнез: Выявлены антитела к IgG к COVID-19.

Пациент постоянно получал терапию антагонистами витамина К.

При обследовании:

КТ: массивные зоны консолидации в обоих легких, больше слева с объемным уменьшением левого легкого и правой верхней доли.

ЭХО-КГ: признаки снижения глобальной сократимости левого желудочка (ЛЖ), дилатация ЛЖ. Умеренный стеноз МК. ФВ 29% (Teich), 32% (Simpson).

Коагулограмма: ПТВ 71,3с, 11%, МНО 5,89, ТВ более 300с, уровень фибриногена 4,62 г/л

Проводилась комплексная терапия по поводу пневмонии.

При терапии варфарином, титрование дозы не давало эффектов. Проведена смена терапии на гепарин. При генетическом исследовании подтверждена гомозиготная мутация гена ингибитора активатора плазминогена (PAI-1), гетерозиготная мутация генов фибриногена-гамма (FGG), цитохрома P450 (CYP2C9*2), эпоксидредуктазы витамина К (VKORC1). Принято решение о смене терапии на низкомолекулярный гепарин, подобрана доза.

Из МДГКБ ребенок выписан 14.04.2021 в удовлетворительном состоянии на терапии дальтепаринем натрия 200 ЕД/кг п/к два раза в день под контролем анти-Ха-активности с целевыми значениями 0,5-1,2 МЕ/мл.

Вывод: описание пациента подтверждает, что проведение генетического тестирования на мутации генов CYP2C9*2 и VKORC1 оправдано

у пациентов, нуждающихся в длительном приеме антикоагулянтов и возможно имеющих наследственную тромбофилию, и может значительно снижать риски проведения терапии ОАК.

Сложный случай дифференциальной диагностики гипогликорахии в практике врача-педиатра

Авторы:

Попова Анастасия Павловна

Морозовская ДГКБ

Научные руководители:

Рахалина Антонина Анатольевна

Морозовская ДГКБ

Гипогликорахия — снижение глюкозы в ликворе менее 2,2 ммоль/л, которое связано с нарушением транспорта глюкозы, увеличением гликолитической активности или потреблением. Причиной гипогликорахии может являться бактериальный менингит, реже микотическое и протозойное поражение ЦНС, первичные и метастатические опухоли, субарахноидальные кровоизлияния.

Пациент 6 лет, известно, что с 1.06.21 появились жалобы на головную боль, рвоту. Состояние было расценено, как острый панкреатит, получал симптоматическое лечение. В связи с ухудшением состояния в виде усиления головной боли, учащения эпизодов рвоты, нарушения зрения был госпитализирован в районную больницу с диагнозом менингит. По КТ ГМ: признаки гидроцефалии. Проводилась терапия ацетазоламидом, цефтриаксоном, дексаметазоном. 15.06.21 был выписан с улучшением. С 20.06.21 нарастание головной боли, атактического синдрома, госпитализирован в МДГКБ. КТ ГМ: тривентрикулярная вентрикуломегалия, расширение субарахноидальных пространств. МРТ ГМ: признаки арахноидита, увеличение размеров ствола мозга. В ликворе цитоз 26/3 мкл, белок 0,9 г/л, глюкоза 0,93 ммоль/л. Учитывая медленное постепенное развитие

симптомов, общемозговую, менингеальную и очаговую симптоматику, выраженное снижение глюкозы ликвора, отсутствие эффекта от ранее проводимой терапии заподозрено течение подострого туберкулезного менингита. Эмпирически была начата терапия амикацином, инфузионная и антигипертензивная (ацетазоламид) терапия. В процессе обследования исключен бактериальный, грибковый, вирусный менингит. По результатам полного фтизиатрического обследования данных за специфический процесс не получено. Клинически нарастали явления внутричерепной гипертензии, потребовавшие установления наружного вентрикулярного дренажа. По результатам люмбальной пункции от 1.07.21 гипогликорахия 0,7 ммоль/л, цитоз 48/3 (лимфоцитоз 56,3%, моноцитоз 37,5%, мононуклеары 94%). Была проведена смена антибактериальной терапии на линезолид и цефепим, на фоне чего отмечалась кратковременное повышение глюкозы ликвора. По результатам повторного МРТ ГМ 15.07.21 отрицательная динамика — нарастание числа и размеров фокусов накопления контрастного препарата по ходу борозд полушарий, в цистернальных пространствах, воспалительные изменения оболочек спинного мозга в виде их утолщения и спаечного процесса. Консилиумом был заподозрен неопластический процесс, 20.07.2021 выполнена биопсия образования лобной доли головного мозга. По результатам гистологического исследования — астроцитарная глиома высокой степени злокачественности. Принимая во внимание нейровизуализацию, результаты гистологического исследования диагностирована глиома ствола головного мозга с лептоменингеальными метастазами, WHO grade IV. Проведено вентрикулоперитонеальное шунтирование, пациент направлен в федеральный центр для проведения параллельной лучевой и химиотерапии.

Представленное наблюдение — сложный случай диагностики метастатического поражения ЦНС у ребенка с клинической картиной течения подострого менингита. При ведении пациентов с гипогликорахией важно помнить, что причиной может являться интенсивное метаболизирование глюкозы клетками опухолей, в связи с чем необходимо расширять дифференциально-диагностический круг, включая в него как инфекционные причины, так и неопластический процесс.

Язвенный колит у ребенка с успешной трансплантацией печени

Авторы:

Похвощева Полина Юрьевна

Башарина Татьяна Сергеевна

Тихоновский Павел Андреевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н, доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

По данным литературы острое отторжение трансплантата печени встречается примерно у трети реципиентов в течение 3 месяцев после операции. Данные мировой статистики указывают на среднюю выживаемость 90% реципиентов в течение 1-го года, 50-75% — на протяжении 5 лет после трансплантации. Воспалительные заболевания кишечника достаточно трудно диагностировать в связи с отсутствием патогномичных симптомов и установленных стандартов диагностики. Данное описание демонстрирует успешный случай трансплантации печени у грудного ребёнка, а также трудности диагностики и терапии язвенного колита, вероятно развившегося на фоне иммуносупрессивной терапии.

Мальчик Н., 8 лет, от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания на 7, 11 неделях гестации, первых срочных родов. В возрасте 3 месяцев была проведена родственная трансплантация печени по поводу вторичного билиарного цирроза вследствие атрезии желчевыводящих путей. 01.04.2020 возникли жалобы на боли в животе, рвоту, ребёнок был госпитализирован в хирургическое отделение МДГКБ с подозрением на спаечную кишечную непроходимость. При обследовании диагноз не был подтверждён. С 2020 года наблюдается в отделение гастроэнтерологии РДКБ с диагнозом: язвенный колит с индексом PUCAI 15. Постоянно получает терапию 5-аминосалициловой кислотой, такролимусом, панкреатином.

22.05.2021 года ребёнок был госпитализирован в педиатрическое отделение МДГКБ с жалобами на повышение температуры тела, насморк, кашель, жидкий стул с примесью крови до 10 раз в сутки. Лабораторно: гипериммуноглобулинемия за счет IgG и IgA, гипоальбуминемия. Выявлена ЭБВ-инфекция в стадии реактивации. Диагностирована острая инфекция верхних дыхательных путей. Была проведена комплексная терапия, мальчик был выписан домой.

13.06.21 мальчика госпитализировали с острым инфекционным гастроэнтероколитом и обострением язвенного колита. Лабораторно: нейтрофилёз, гипохромная микроцитарная анемия легкой степени, метаболический ацидоз, повышение уровней белков острой фазы, гипопротейнемия, гипоальбуминемия, гипериммуноглобулинемия за счет IgG и IgA, гипокоагуляция. 21 июня ребенок переведён в гастроэнтерологическое отделение на долечивание. 29 июня при УЗИ-исследовании сосудов левой нижней конечности был обнаружен катетер-ассоциированный тромбоз большой подкожной вены. Была проведена терапия низкомолекулярными гепаринами. За период пребывания в стационаре ребёнку проводилась антибактериальная, противогрибковая, инфузионная, антикоагулянтная терапия. Мальчик был выписан домой под наблюдение педиатра, гастроэнтеролога с рекомендациями о продолжении терапии, плановой госпитализации в МДГКБ.

Пожизненная иммуносупрессивная терапия повышает риски развития как инфекционных заболеваний, так и аутоиммунных заболеваний, например, язвенного колита. Важно своевременно диагностировать и начать терапию колита во избежание формирования тяжелых обострений, отдельных внекишечных проявлений и осложнений.

Клинический случай острого сакроилеита у ребёнка с фульминантным акне

Авторы:

Романенко Карина Витальевна

Зайцев Дмитрий Владимирович

Плюто Марина Николаевна

Клечан Светлана Ивановна

Минская областная детская клиническая больница

Научные руководители:

Лазарчик Игорь Викторович — к.м.н.

Минская областная детская клиническая больница

Левончук Елена Алексеевна — к.м.н.доцент

Белорусская медицинская академия последипломного образования

Термин «фульминантное акне» с описанием их отличительных особенностей был предложен в 1975 году Плевигом и Клигманом. В патогенезе фульминантных акне предполагаются иммунологический дефицит или общее состояние гиперчувствительности.

Осложнениями фульминантных акне являются: тяжёлая гепато- и спленомегалия, язвенный колит, полиартрит, в процесс могут вовлекаться суставы и костные сочленения, у 21% пациентов регистрируется сакроилеит.

Пациент С., 2005 г.р. Наблюдался с диагнозом «конглобатные акне, тяжёлое течение». В мае 2021г. был назначен изотретиноин 40мг/сутки. Через 5 дней после начала терапии началось обострение кожного процесса, повысилась температура до 39С. 19.05.2021 выявлен лейкоцитоз 13,0х10⁹/л, увеличение СОЭ до 35 мм/час. В течение двух недель пациент получал цефтриаксон 4,0/сутки, преднизолон 60мг/сутки. Состояние и самочувствие значительно улучшились на проводимой терапии, местный патологический процесс на лице стал разрешаться, не температурил. Положительная динамика: лейкоциты 11,5х10⁹/л, СОЭ 3 мм/час. Через три недели от начала обострения у пациента появились боли в пояснице, повышение температуры до фебрильной, выраженная болезненность в проекции пояснично-крестцового

сочленения, ребёнок не смог встать на ноги. 11.06.2021 пациент госпитализирован в Минскую областную детскую клиническую больницу. При поступлении состояние тяжёлое, положение вынужденное на спине с согнутыми в коленных суставах ногами. Ограничены пронация, супинация в тазобедренных суставах, движения болезненные; отрицательная лабораторная динамика: СОЭ 40 мм/ч, СРБ 107,2 мг/л. МРТ-признаки спондилита на уровне Th6-S1, L4, двустороннего сакроилеита, миозита больших ягодичных мышц, синовита тазобедренных суставов. HLA-B27 не выявлен. В гемокультурах роста микробов не обнаружено.

Верифицирован диагноз: Фульминантное акне с поражением костно-мышечной системы (острый двусторонний сакроилеит, передний спондилит Th6-S1, острый двусторонний синовит тазобедренных суставов, миозит больших ягодичных мышц). На фоне комплексной противовоспалительной терапии (преднизолон, ванкомицин, меропенем, диклофенак) состояние значительно улучшилось: уменьшился болевой синдром, увеличился объём движений, нормотермия. Снизилась активность процесса: СОЭ 8 мм/ч, СРБ 58,3 мг/л. На МРТ в динамике уменьшение выраженности спондилита, миозита больших ягодичных мышц, разрешение синовита тазобедренных суставов. Пациент выписан на амбулаторное лечение с рекомендацией продолжить приём изотретиноина 20мг в сутки и метилпреднизолона 16мг в сутки. Катамнез (5 месяцев): состояние ребёнка удовлетворительное, рецидива сакроилеита, спондилита нет. Поддерживающая противовоспалительная терапия метилпреднизолоном 10мг в сутки.

Случай демонстрирует полиморфизм клинических проявлений фульминантных акне у детей. Вовлечение в патологический процесс костно-суставной системы, мышц указывает на системность патологического процесса, не исключён аутоиммунный механизм воспаления. Ранняя диагностика сакроилеита, спондилита, миозита и адекватно назначенная противовоспалительная терапия с использованием системных глюкокортикостероидов, комбинированной антибактериальной терапии в сочетании с изотретиноином позволили купировать развитие серьёзных осложнений. В лечении данного ребёнка использован междисциплинарный подход специалистов по детской дерматологии и детской ревматологии.

Сочетание у ребёнка язвенного колита и гемофилии А

Авторы:

Россинский Дмитрий Анатольевич

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Язвенный колит — хроническое заболевание толстой кишки, характеризующееся иммунным воспалением ее слизистой оболочки.

Гемофилия А — генетически обусловленное заболевание, вызванное дефицитом белка фактора свёртывания крови VIII.

Сочетание коагулопатий и ВЗК встречается достаточно редко. В литературе описаны единичные случаи комбинаций таких заболеваний.

Пациент А., 7 лет поступил в клинику с жалобами на продолжающееся кровотечение из прямой кишки, боли в животе, вялость.

Состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, боль в области живота. Известно, что больному ранее установлен диагноз: Гемофилия А, тяжелая (фактор VIII 0.4%). Для профилактики дальнейшего кровотечения введён концентрат фактора VIII 2000 МЕ в/в струйно. По данным коагулограммы после процедуры гемостаз компенсирован. Продолжено лечение: ф.VIII 2000 МЕ 2р/сут (182 МЕ/кг/сут). С постепенным снижением дозы до 1000 МЕ 1р/сут (91 МЕ/кг/сут).

УЗИ брюшной полости: признаки динамических изменений кишечника.

Ректосигмоидоскопия: плоская солитарная язва сигмовидной кишки протяженностью 4 см, покрыта фибрином.

В гемограмме выявлена железодефицитная анемия легкая.

Для лечения язвенного процесса назначено лечение: ципрофлоксацин 250мг 2р/сут, метронидазол 250 мг 2р/день, месалазин 250 мг 3р/день непрерывно длительно, пена месалазин.

При выписке состояние ребенка удовлетворительное, геморрагический синдром купирован, уровень гемоглобина на нижней границе нормы.

Рекомендации гематолога при выписке: наблюдение гематолога по месту жительства, профилактическая терапия ф.VIII по 500МЕ 3р/нед, пероральные препараты железа в течение 1.5 мес.

26.03.2021. Экстренное поступление в МДГКБ в связи с кишечным кровотечением. Температура тела 35,4 Со, ЧДД 27/мин, АД 82/55, ЧСС 180.

Рекомендации по заместительной терапии ф.VIII не соблюдались.

Диагноз при поступлении: Желудочно-кишечное кровотечение (ЖКК) продолжающееся, геморрагический шок 1ст., гемофилия А, тяжелая (ф.VIII 0.4%). Солитарная язва сигмовидной кишки. Железодефицитная анемия

Общее состояние тяжелое, отмечалась бледность кожных покровов, разлитая болезненность живота при пальпации.

УЗИ брюшной полости: признаки динамических изменений кишечника. Обзорная рентгенография органов брюшной полости: признаки кишечной непроходимости. Ректосигмоидоскопия: изъязвление сигмовидной кишки. Биопсия: активный слабовыраженный сигмоидит. Установлен диагноз: язвенный колит.

Коагулограмма от 17.03.21 — гемостаз компенсирован (после введения VIII фактора), VIIIф. — 65.90%. От 18.03.21 активность ф.VIII — 39.1%. После повторной консультации в целях профилактики ЖКК продолжено введение ф.VIII до 22.03.2021 по 1000 МЕ 1 р/день. В гемограмме признаки воспаления отсутствовали, уровень гемоглобина на нижней границе нормы.

Проведенное лечение: амоксициллин/сульбактам, метронидазол, омепразол, концентрат фактора VIII 1000МЕ, месалазин, алгедрат магния гидроксид, свечи месалазин.

При выписке рекомендовано лечение: месалазин по 500 мг 3р/день длительно, метронидазол по 250 мг 3р/день — 14 дней, урсодезоксихолевая кислота по 250 мг 1р/день.

Редкое сочетание данных патологий требует особого подхода и тщательного наблюдения за пациентом. Стоит подчеркнуть особо важную роль заместительной терапии для профилактики возможных ЖКК.

Рецидивирующие ОКС у ребенка с гематогенной тромбофилией — мутациями генов ингибитора активатора плазминогена (SERPINE1) и метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR)

Авторы:

Рустамова Полина Сайдуллоевна

Красозова Ольга Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Инфаркт миокарда — достаточно редкое явление в детском возрасте. В данном клиническом случае описаны рецидивирующие приступы острого коронарного синдрома (ОКС) у девочки-подростка.

У пациентки 15 лет 26.10.2019 появились боли за грудиной с иррадиацией в левую руку, купировались самостоятельно. Подобные ощущения повторялись еще несколько раз. В течение 2019 года наблюдались эпизоды лихорадки неясной этиологии.

После повторного эпизода боли 12.11.2019 обратились к врачу. На ЭКГ: подъем сегмента ST во II, III, aVF отведениях с инверсией зубца T и патологическим зубцом Q. Повышен тропонин. Диагноз «Острый трансмуральный инфаркт миокарда нижней локализации с подъемом сегмента ST». Эхо-КГ: умеренная дилатация левого желудочка (ЛЖ), гиперкинетический синдром. На ЭКГ положительная динамика. Коронарография: без патологии. Получала инфузионную терапию, гепарин, фосфокреатин, каптоприл, спиронолактон, клопидогрел, бисопролол, триметазидин. На Эхо-КГ при выписке полости не расширены, признаки гипокинеза.

В крови выделена ДНК вируса герпеса 6 типа. Учитывая результаты обследования, данные анамнеза, быструю положительную динамику по данным ЭКГ, Эхо-КГ предположили течение миокардита, осложнившегося коронарным вазоспазмом, что явилось причиной ОКС. Продолжена терапия антиагрегантами. На МРТ от

21.12.2019 признаки острого миокардита. При плановой госпитализации в отделение кардиологии в январе 2020 года значимых нарушений не выявлено.

В межгоспитальный период состояние стабильное, в конце мая 2020 отменены антиагреганты. 29.06.2020 появились боли в грудной клетке, иррадиирующие в левую руку, изжога. На ЭКГ снижение вольтажа QRS, отрицательный T в III отведении, сглаженный во II, aVF, грудных отведениях; повышен тропонин. На ЭКГ 09.08.2020 синусовая аритмия, нарушение реполяризации. Коронарография 10.08.2020: окклюзия ветви тупого края 1, экстрасистолы ЛЖ, возможно аневризма на границе II-III сегментов. Получала ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, антиагреганты, антикоагулянты.

При обследовании в октябре 2020 года на ЭКГ синусовая аритмия, АВ-блокада 1 степени, одиночные желудочковые экстрасистолы. Скорректирована терапия. Предположено наличие тромбогенного состояния.

05.12.2020 снова появились жалобы на кардиалгию с иррадиацией в левую руку, изжогу, но болевой приступ был купирован приемом нитроглицерина, данных за инфаркт миокарда не получено. Рекомендовано продолжить терапию.

Проведено молекулярно-генетическое исследование: выявлены мутации в генах SERPINE 1 и MTHFR — наличие у пациентки гематогенной тромбофилии.

05.03.2021 снова появились боли за грудиной, купировались приемом нитроглицерина, на ЭКГ признаков ишемии нет. 07.03.2021 вновь возникли боли с иррадиацией в руку, по ЭКГ и анализам на кардиоспецифические ферменты данных за инфаркт не получено. Ребенок выписан домой под наблюдение педиатра, кардиолога по месту жительства. Рекомендовано продолжение терапии антиагрегантами и антикоагулянтами в прежнем объеме.

Наличие у ребенка гематогенной тромбофилии способствовало развитию рецидивирующих инфарктов миокарда и приступов ишемии, которые манифестировали на фоне острого миокардита и потребовали углубленной диагностики и в дальнейшем требуют постоянного контроля за состоянием ребенка и проводимой терапией.

Полиморбидный пациент с отягощенным анамнезом — принудительная вегетарианская диета

Авторы:

Серегина Виктория Александровна
Шафалинова Анастасия Владиславовна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент
Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение.

Вирус герпеса человека 6 типа — ДНК-вирус подсемейства Betaherpesvirinae рода Roseolovirus, имеет два серологических подтипа — 6А и 6В. Более 95% населения является серопозитивным к ВГЧ-6А и ВГЧ-6В, считается, что инфицирование происходит в раннем детском возрасте, преимущественно до 3-х лет. Манифестация первичной инфекции ребенка характеризуется: Roseola infantum, лихорадкой, фебрильными судорогами.

Описание клинического случая.

Мальчик Л., 1 год, поступил с жалобами на слабость, снижение аппетита, отеки нижних конечностей. В анамнезе с 15.08.2021 снижение аппетита, слабость, отеки век, нарастание отеков на голенях, рвота. Госпитализирован в ДГКБ им. Св. Владимира с предварительным диагнозом гломерулонефрит, при обследовании диагноз не подтвержден. 28.08 отмечался однократный стул черного цвета. Ребенок переведен в МДГКБ на дообследование.

Анамнез жизни. Мальчик от 4-х родов. Ранний неонатальный период отягощен острой гипоксией при рождении, произведена оксигенотерапия, диагностирована врожденная пневмония, ИВЛ в течение 2-х суток, респираторная поддержка, антибактериальная терапия, фототерапия. Прикорм введен не рационально. У матери ребенка анемия 2 степени НВ 84 г/л, семья вегетарианцы.

Состояние при поступлении: тяжелое. Наблюдались бледность кожных покровов, пигментация после сыпи и отеки на голенях. Дыхание нерегулярное, выслушивались хрипы, голос осиплый. При осмотре было выявлено увеличение размеров печени +7 см, селезенки + 2-3 см, клинические признаки асцита. Проведены УЗИ органов брюшной полости, эластометрия печени. Для исключения почечных инфекций произведен осмотр нефрологом, УЗИ почек, надпочечников, проведены исследования на инфекции герпетической группы, токсоплазмоз.

Лабораторно от 29.08.2021: гемоглобин общий 87,00 г/л, средняя концентрация гемоглобина в эритроците 286,0 г/л, среднее содержание гемоглобина в эритроците 18,5 пг, средний объем эритроцита 64,0 фл, гематокрит 30,4 %, концентрация ионов калия в крови 2,3 ммоль/л, определение железа — 3,51 мкмоль/л. Определение скрытой крови в кале от 30.08.2021: отсутствует. На основе биохимического анализа крови и проведенной миелограммы: железодефицитная анемия 3 степени. 30.08.2021 Исследование на ВГЧ-6: положительно, ДНК 1,12 коп/10⁵ клеток.

По данным фиброэластометрии печени от 01.09.2021 признаки жирового гепатоза. Проведено эндоскопические исследования желудка и кишечника с биопсией: признаки кровотечения из ЖКТ, воспалительных заболеваний кишечника: отсутствуют.

Пациенту проведены: рациональная возрастная диета с продуктами, содержащими железо, коррекция калия, трансфузия эритроцитарной взвеси, антибактериальная, диуретическая, адсорбционная, бронхоспазмолитическая терапии.

В динамике состояние удовлетворительное, зев не гиперемирован, купирование анемии, сокращение размеров печени и селезенки.

Заключение.

ВГЧ-6 характеризуется полиморфизмом клинической картины: сыпь, поражение слизистой полости рта, неврологические проявления. В данном случае на фоне вирусной инфекции и преимущественно молочно-крупинного питания, развилась анемия смешанного генеза: постинфекционная и алиментарная. Сбалансированное питание, соответствующее возрасту, является ключевым фактором формирования пищевого поведения, роста, а также развития ребенка.

Маннозидоз-альфа, тип II

Авторы:

Соболева Александра Андреевна

Добронравова Елена Дмитриевна

Научно-практический центр детской психоневрологии

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Альфа-маннозидоз — орфанное заболевание из группы лизосомных болезней накопления, в основе которого лежат мутации в гене, кодирующем лизосомальную α -D-маннозидазу, что приводит к кумуляции маннозосодержащих олигосахаридов в тканях и клетках организма. Частота встречаемости 1 на 500 000. Учитывая схожесть клинической картины с мукополисахаридозами, важно проведение ранней дифференциальной диагностики, для своевременного назначения ферментной заместительной терапии.

Мальчик П., 4 года 6 мес. Поступил в октябре 2021 г. в НПЦ ДП ДЗМ с жалобами на задержку психо-речевого развития, скрежет зубами в дневное время в течение последних 6 месяцев.

Известно, что ребенок от 2 беременности, 2 срочных родов. До 10 месяцев психо-моторное развитие по возрасту. В 10 месяцев мама обратила внимание на искривление позвоночника. При обращении к неврологу по месту жительства рекомендовано дообследование с последующей консультацией ортопеда. На МРТ выявлен полупозвонок L2. Лечился консервативно с использованием корсета: без эффекта. Выполнено оперативное лечение (дорсальная коррекция и стабилизация позвоночника на уровне Th12-L4) по поводу врожденной аномалии развития позвоночника в ЦИТО 11.12.2020.

В июне 2018 г. выполнена экстракция катаракты (диагностируемая в 1 год при диспансерном обследовании), в январе 2019 г. удаление вторичной катаракты.

В 2019 г. мальчик консультирован генетиком: исключены все типы мукополисахаридозов по результатам одномерного электрофореза гликозаминогликанов.

Повторно консультирован генетиком в 2021 г. в Медико-генетическом научном центре им академика Н.П. Бочкова. Рекомендовано полное секвенирование генома. В связи с отсутствием в настоящее время сформированности речи, скрежетом зубами, ребенок направлен неврологом на дообследование в НПЦ ДП ДЗМ.

При осмотре: мальчик в очках, не разговаривает, скрежет зубами на протяжении всего осмотра, грубые черты лица, макростома, низко посаженные уши, увеличенный в размере живот. При пальпации черепа: множественные бугры на теменной, затылочной и височных областях. Мышечный тонус диффузно снижен. Гепатомегалия. В паховой области пальпируются петли тонкого кишечника слева.

МРТ головного мозга от 22.10.2021: МР-картина соответствует лейкодегенеративному заболеванию. Вероятно мукополисахаридоз II типа. Участки ограничения диффузии в структуре моста, левого таламуса могут соответствовать активной стадии заболевания. Тенденция к критическому стенозу Сильвиева водопровода. Киста эпифиза, ретроцеребеллярная киста. Изменение структуры гипофиза.

25.10.21 получены результаты анализа 166 генов, ответственных за костную патологию: в 18 экзоне гена MAN2B1 выявлена мутация, которая приводит к развитию маннозидоза альфа, типы I и II, ауто-сомно-рецессивный тип наследования.

Таким образом у ребенка установлен диагноз: Маннозидоз альфа, тип II. Ребенок направлен на консультацию в отделение орфанных заболеваний многопрофильного стационара с целью назначения ферментной заместительной терапии.

Сепсис у ребёнка с наследственным дефицитом протеина С и носительством протромботических мутаций

Авторы:

Тулупова София Алексеевна

Егорова Анастасия Игоревна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Врожденный дефицит протеина С представлен в двух формах: гомозиготной и гетерозиготной. Частота гомозиготных форм составляет 1 : 4 000 000 населения, гетерозиготных 1 : 20 000. Гомозиготное носительство проявляется у новорожденных в виде синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, неонатальной пурпуры и т.д., гетерозиготное носительство манифестирует чаще после полового созревания тромбозами.

Мальчик 2 года 8 месяцев с врожденным пороком сердца заболел остро с проявлением симптомов респираторной инфекции 01.02.2021, лечился амбулаторно в течение недели. В связи с неэффективностью терапии и ухудшением состояния был госпитализирован по месту жительства (08.08-12.02), ребенку были диагностированы криптогенный сепсис и правосторонняя пневмония. На фоне лечения состояние без динамики, оставалось тяжелым, родители доставили ребенка в МДГКБ 14.02.2021.

При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности и генерализации воспалительного процесса. Лабораторно: повышение СРБ (168,4 мг/л), мочевины (13,6 ммоль/л), креатинина (48,98 мкмоль/л), билирубина общего (53,8 мкмоль/л) и глубокая тромбоцитопения ($11 \cdot 10^9/\text{л}$). Клинически наблюдались симптомы геморрагического некроза мягких тканей правого фланка живота, левой лодыжки, левого плеча. Лабораторно выявлены дефицит

протеина С (5%) и протромботические мутации (гомозиготный ингибитор активатора плазминогена, гетерозиготных интегрин альфа 2, факторов VII, XIII), усугублявшие течение сепсиса явлениями тяжелой коагулопатии. По результатам микробиологического исследования в биологических жидкостях выявлена *Pseudomonas Aeruginosa*. Ребенок получал массивную антибактериальную, заместительную почечную, вазопрессорную, антикоагулянтную и заместительную терапию протеином С. Несмотря на проводимую терапию, состояние пациента неуклонно ухудшалось в связи с нарастанием явлений полиорганной недостаточности (дыхательной, почечной, печеночной, сердечной недостаточности).

С 22:45 24.02 отмечалась остановка сердечной деятельности с положительным эффектом от реанимационных мероприятий. В 00:20 25.02 Зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, в 00:50 25.02 была констатирована смерть.

По результатам патологоанатомического исследования диагноз был подтвержден. Смерть пациента с наследственным дефицитом протеина С и протромботическими мутациями в сочетании с деструктивной пневмонией, осложнившиеся развитием септического шока, некротическим поражением кожи, перитонитом, наступила вследствие прогрессии полиорганной недостаточности инфекционного происхождения.

Таким образом, врожденный дефицит протеина С послужил одной из главных причин неблагоприятного исхода пациента. При дефиците протеина С пациентам нужна заместительная терапия для коррекции гемостаза и предупреждения развития тромботических осложнений.

Редкий вариант лейкоза

Авторы:

Турчина Анастасия Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Румянцева Юлия Васильевна — д.м.н., доцент

Абу Джабал Мериам Идрисовна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Острые лейкозы смешанного фенотипа — группа редких (2-5% острых лейкозов у детей) онкогематологических заболеваний с экспрессией антигенов разных клеточных линий на одной популяции бластных клеток (бифенотипический лейкоз) или сосуществование популяций разных линий (билинейный лейкоз). В связи с отсутствием четких диагностических критериев, протокола лечения, различный ответ на стандартную терапию, эта патология представляет сложную диагностическую и терапевтическую проблему.

Пациент К., 16 лет, дебют заболевания — жалобы на подъемы температуры тела до 39°C, слабость. Состояние расценили как острый тонзиллит, получал симптоматическую терапию. Гемограмма: WBC — 225 тыс/мкл, Hb — 85 г/л, PLT — 22 тыс/мкл; пациент госпитализирован для дообследования:

1. Миелограмма — бласты 41,6%.
2. ИФТ — Острый лимфобластный лейкоз, В-II иммуновариант с коэкспрессией CD7, CD13, CD15, CD33. Также выявляется популяция — 6,5% с миелоидным иммунофенотипом: CD7-/+ CD19-/+ CD33+ CD34+ CD117+ CD 371+.
3. Цитогенетическое исследование — t(9;22), моносомия 7.
4. МР-картина образования лобной кости, диффузное изменение костей черепа; множественные опухолевые образования в позвоночном канале и межпозвонковых отверстиях, вдоль видимых задних отростков ребер на всем протяжении, отдельные опухолевые узлы в паравerteбральных мягких тканях.
5. Первично люмбальная пункция не проводилась из-за технических трудностей (опухолевые образования в позвоночном канале).

Основной диагноз: Острый билинейный лейкоз с t(9;22) и моносомией 7 хромосомы, ЦНС 3, 1-ый острый период.

Специфическая терапия начата с протокола лечения ОЛЛ - индукция: дексаметазон, винкристин, пэг-аспарагиназа, даунорубин, а также ИТК (дазатиниб) из-за выявления BCR/ABL.

По окончании этапа — парциальный ответ (МРТ ЦНС — сохраняются множественные экстраосальные очаги). Принято решение о дальнейшей терапии с использованием высокодозной ПХТ с последующей алло-ТГСК в 1 ремиссии.

Проведено 2 блока с применением высокодозного цитарабина, после которых достигнута 1 клиничко-гематологическая, MRD-негативная ремиссия.

Следующий этап — алло-ТГСК от гаплоидентичного донора с проведением TCRab/CD19-деплеции. Кондиционирование: тотальное облучение тела, вепезид, флударабин, бортезомиб, ритуксимаб, абатацепт, тоцилизумаб; выполнена инфузия ПСКК + донорские CD45RA-деплементированные лимфоциты. Признаков приживления не было — сохранение высокой трансфузионной зависимости, отсутствие ответа на стимуляцию лейкопоеза. Пункция КМ (+18 сутки) — 99% собственных клеток, свидетельствует о первичном неприживлении трансплантата.

В промежутке между 1 и 2 ТГСК — терапия инфекционных осложнений, контроль статуса ремиссии.

Через 3 месяца — повторная алло-ТГСК от полностью совместимого неродственного донора. Кондиционирование: треосульфат, мелфалан, флударабин, тимоглобулин, ритуксимаб, абатацепт, тоцилизумаб с последующей миелоинфузией. Приживление лейкоцитарного ростка на +12 сутки, мегакариоцитарного на +28 сутки.

На +100 сутки пациент в MRD-негативной ремиссии, сохраняется гипопункция по лейкоцитарному и мегакариоцитарному росткам.

Приведенный клинический случай иллюстрирует выявление редкого варианта лейкемии, для которого на данный момент нет единого стандарта лечения. Описание такой непростой патологии с множественными осложнениями отражает необходимость тщательного всеобъемлющего подхода к дифференциальной диагностике и выбору тактики терапии.

Клинический случай синдрома Ретта

Авторы:

Устюжанина Диана Всеволодовна

Писоцкая Юлия Васильевна

КубГМУ

Научные руководители:

Бурлуцкая Алла Владимировна — д.м.н., доцент

КубГМУ

Синдром Ретта — генетическое X сцепленное заболевание, приводящее к регрессу психомоторных навыков, социальной аутизации.

Девочка А. 3-х лет родилась от первой беременности, ОРИ в 6 недель, гестационный сахарный диабет у матери. Роды первые срочные, масса при рождении 3260 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 8-8 баллов. Ребенок закричал после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей, к груди приложена на 5 сутки в связи с аспирационным синдромом, гипоксией 2 степени. В раннем неонатальном периоде отмечались приступы апноэ, выписана на 18 сутки с диагнозом: Перинатальная церебральная ишемия 2 степени. Синдром вегето-висцеральной дисфункции. Девочка росла и развивалась по возрасту. Привита в соответствии с национальным календарём прививок.

В 1 год 3 месяца мама обратилась к участковому педиатру с жалобами на задержку речи у ребенка, нарушение походки, потерю навыков (стала плохо удерживать игрушки, падать при ходьбе). Проведены исследования: биохимические показатели, гормонограмма в пределах нормы. Ребенок направлен на дообследование в медико-генетическую консультацию — патологии не выявлено.

В 2 года 3 месяца девочка госпитализирована в неврологическое отделение ДККБ. Ребенок самостоятельно не стоит, ноги согнуты в коленных суставах, отмечаются стереотипные движения руками моющего характера. Речь на уровне звуковых комплексов. Инструкции не выполняет. Интеллект резко снижен. Лицо гипомимично, редкая смена взора. Альтернирующее косоглазие. Мышечный тонус

снижен, туловищная атаксия. Ходит у опоры. Навыками самообслуживания не владеет.

Предварительный диагноз: «Детский церебральный паралич. Резидуальный период. Атонически-атактическая форма, 3 степени тяжести. Задержка формирования экспрессивной речи и когнитивных функций».

Лабораторные исследования: общий анализ крови и мочи в норме. Биохимическое исследование крови: в пределах нормы. Инструментальные исследования: УЗИ сердца, печени, селезенки, почек — патологии не выявлено. Электромиография: снижение проведения импульса по моторным волокнам смешанного типа. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ): пароксизмальная активность, комплексы эпилептиформной активности «спайк-волна» по правым лобно-височным отведениям. Видеомониторинг ЭЭГ — региональная эпилептиформная активность с акцентом на центральный регион и правую височную область. Компьютерная томография головного мозга: расширение височного рога левого бокового желудочка.

Консультация невролога: Детский церебральный паралич, резидуальный период, атонически-атактическая форма, 3 степени тяжести; задержка формирования экспрессивной речи и когнитивных функций. Первичная консультация генетика: Синдромальной патологии не выявлено.

Так как проведенный диагностический поиск не дал возможность установить причину неврологических отклонений, материал направлен на генетическое исследование в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» г. Москва. Выявлена мутация с.468C>G (p.D156E) в гетерозиготном состоянии, установлен диагноз синдром Ретта.

Рекомендовано лечение препаратами, улучшающими мозговое кровообращение; реабилитационный курс массажа, физиотерапии, комплекс лечебной физкультуры.

Выводы: Синдром Ретта относится к редким генетическим заболеваниям. Клинический случай подчеркивает важность генетического обследования детей с прогрессирующей утратой ранее приобретенных навыков для более точного и раннего установления диагноза.

Клинический случай редкого синдрома Цельвегера

Авторы:

Чех София Максимовна

Шакирова Анна Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Актуальность. Синдром Цельвегера (церебροгепаторенальный синдром) — редкая (1-9:100.000) пероксисомная болезнь, обусловленная мутациями в PEX генах и наследуемая аутосомно-рецессивно. Характеризуется дефектом биогенеза пероксисом, приводящим к накоплению токсичных метаболитов в тканях и повреждению органов. Основные признаки: челюстно-лицевой дисморфизм, неврологические и офтальмологические нарушения, цирроз печени, провоцирующий коагулопатию.

Клинический случай: Пациент К., 3 года, родился от 6-й многоплодной беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды 2-ые, на 38 неделе, оперативные. Масса тела при рождении — 3000 г, длина — 52 см, APGAR 5/6. Раннее развитие: с задержкой (не сидит, не ходит), с 2х лет резкая утрата зрения (катаракта). В 5 мес. — острый бронхит, в 6 мес. — внебольничная правосторонняя полисегментарная пневмония.

Госпитализирован в пульмонологическое отделение МДГКБ с жалобами на фебрильную лихорадку, катаральные явления, носовые кровотечения. Диагностирован острый бронхит. Состояние тяжелое за счет интоксикации, геморрагического синдрома, мышечной гипотонии, атрофии мышц, ДЦП, тетрапареза, ограничения подвижности в крупных суставах, гепатоспленомегалии. Фенотипически: макрокrania.

Лабораторно: гипокоагуляция (тромбоцитопения, ПТИ 39%, АЧТВ 52 сек), нарушения функции печени (прямая гипербилирубинемия,

повышение АЛТ и ЛДГ, гипопроотеинемия, гипоальбуминемия). Для коррекции гипокоагуляции проведена инфузия свежзамороженной плазмы, начата терапия менадиона натрия бисульфитом. Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси и концентрата тромбоцитов. Наблюдалось увеличение воспалительной активности (СОЭ 91 мм/ч, СРБ 70мг/л, ферритин 440 мкг/л, прокальцитонин 2,57 нг/мл). Выявлены бактериемия *Staphylococcus capitis*, герпесвирусная генерализованная инфекция (гингивостоматит, миокардит). Начата антибактериальная и противовирусная терапия.

На ЭЭГ — супрессия ритмов в задних отделах левого полушария, эпилептиформная активность в правом затылочно-теменно-затемненном регионе. На МРТ — признаки симметричных зон измененного МР-сигнала от перивентрикулярного белого вещества лобно-теменных областей и зубчатых ядер мозжечка без ограничения диффузии.

При молекулярно-генетическом исследовании обнаружена мутация в гене PEX26 в гомозиготном состоянии в 3 экзоне — с. Т347А:р. L116Q, характерная для пациентов с синдромом Цельвегера тип 7А. У сибса валидирована мутация в гомозиготном состоянии, мать — гетерозиготный носитель.

На фоне посиндромной терапии положительная динамика: купирование лихорадки, геморрагического синдрома и воспалительной активности.

Заключение: Данное научно и практически ценное описание пациента демонстрирует, что орфанные заболевания с наличием сопутствующих патологий нередки в педиатрической практике и требуют тщательного изучения. Несмотря на то, что для синдрома Цельвегера характерен неблагоприятный прогноз и возможна лишь посиндромная паллиативная терапия (патогенетическая терапия и стандарты лечения не разработаны), осведомленность о синдроме позволяет улучшить качество жизни детей и рекомендовать родителям проведение генетического консультирования при дальнейшем планировании беременности.

Редкий клинический случай диагностики синдрома Галлоуея — Мовата у ребенка

Авторы:

Яковлева Анна Владимировна

Иванова Анна Валерьевна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Вступление. Синдром Галлоуея-Мовата (Galloway-Mowat syndrome) — это орфанное аутосомно-рецессивное заболевание. Частота его встречаемости — 1 случай на 1000000 детей. Эта мульти-системная генетическая патология включает в себя как нарушения развития нервной системы, так и поражение клубочков почек, проявляющееся ранним стероидрезистентным нефротическим синдромом. К поражениям ЦНС относятся микроцефалия, тяжелая задержка психомоторного развития, аномалии развития коры головного мозга, атрофия мозжечка и зрительного нерва. Такие серьезные дефекты приводят к появлению фармакорезистентной эпилепсии.

Клинический случай. Пациент М. поступил в отделение нефрологии РДКБ по поводу полного смешанного непрерывно рецидивирующего стероидрезистентного нефротического синдрома. Ребенок в возрасте 2-х лет 7-ми месяцев помимо тяжелого нефротического синдрома имел микроцефалию, структурную фокальную эпилепсию с вторично-генерализованными приступами, задержку моторного и речевого развития, атрофию диска зрительного нерва, а также множество стигм дизэмбриогенеза. Из анамнеза жизни — ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне анемии и цитомегаловирусной инфекции с угрозами прерывания на разных сроках. Родился на 38 неделе путем кесарева сечения с хронической внутриутробной гипоксией умеренной степени тяжести. Эпилептические приступы дебютировали в 8 месяцев, в связи с чем получал терапию этосуксимидом и леветирацетамом. В то же время была выявлена протеинурия до 3 г/л, гипопропротеинемия до 46 г/л. Гормональная терапия метилпреднизолоном не дала продолжительного положительного эффекта. За 1,5 года суточная протеинурия выросла

до 13,5 г/л, появилась гематурия до 1-3 эритроцитов в п/з. В отделении нефрологии РДКБ было проведено лечение преднизолоном, циклоспорином А. Во время госпитализации возникли приступы по типу аксиально-тонических спазмов, длительностью до 10 минут, которые временно купировались введением диазепама. Была скорректирована противосудорожная терапия. Ребенок стал получать: вигабатрин до 1000 мг/сут, вальпроевую кислоту до 500 мг/сут. Также пациенту было рекомендовано проведение дальнейшей терапии преднизолоном. На МРТ у ребенка — микрогирия, уменьшение размеров мозжечка. На ЭЭГ — заднепроекционные затылочные эпилептиформные разряды с двух сторон. Был проведен консилиум, в ходе которого, взяв во внимание совокупность клинических, лабораторных и инструментальных признаков: прогрессирующий нефротический синдром, фармакорезистентную эпилепсию, микроцефалию, атрофию диска зрительного нерва, предположили наличие у данного пациента синдрома Галлоуея-Мовата. Последующее секвенирование генома выявило мутацию гена WDR73, что подтвердило диагноз.

Заключение. Знания типичных проявлений синдрома Галлоуея-Мовата позволили поставить верный диагноз. К сожалению, на данный момент нет этиологического лечения данной нозологии. Пациенту показана лишь симптоматическая терапия. Учитывая вышеописанную клиническую картину, прогноз пациента — неблагоприятный.

Трудности дифференциальной диагностики у недоношенных новорожденных с множественными пороками развития

Авторы:

Ямбулатова Елизавета Михайловна

Грипас Дарья Юрьевна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Ларина Любовь Евгеньевна — к.м.н., доцент

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Отмечается, что чем ниже масса тела при данном гестационном возрасте, тем выше тяжесть неблагоприятных исходов. Чтобы снизить смертность и инвалидизацию, важно правильно и своевременно диагностировать отклонения у новорожденных детей.

Цель: демонстрация выявления множественных пороков у недоношенных новорожденных и подхода к ведению таких детей.

Ребёнок В. от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом, 4-ой беременности МХБА (монохориальной биамниотической) двойней, дистрессом плодов, протекавшей с многоводием 1 плода (ребенок Д.) и маловодием 2 плода (ребенок В.). Родился на 29 недели с массой тела 1170г. На 6-ые сутки переведен в отделение реанимации (ОРИТ) в тяжелом состоянии на ИВЛ, обусловленным дыхательной и сердечной недостаточностями на фоне врожденной пневмонии; тромбозом нижней полой вены (НПВ) и недоношенностью. Был экстубирован, переведен на СРАР. 04.05 — самостоятельное дыхание. По данным УЗИ НПВ 30.04: признаки тромбоза НПВ. Назначена гепаринотерапия непрерывно с увеличением дозы до 40 ЕД/кг/час. С 11.05 переведен на Дальтепарин натрия 400 ед/кг/ с достижением целевой гипокоагуляции. 17.05 реканализация просвета НПВ. После стабилизации состояния переведен на 2-й этап выхаживания в возрасте 25 дней. Лечение: ингаляции пульмикортом, кислородотерапия, Онкомистин в оба глаза в связи с дакриоциститом, противоанемическая терапия, стимуляция

дыхательного центра (ДЦ) кофеином в связи с бронхолегочной дисплазией.

Пациент Д. 1-ый из МХБА. При рождении: ОНМТ, дистресс — синдром, переведён на ИВЛ. 26.04. пульсация на бедренных артериях отсутствовала, по данным УЗИ органов брюшной полости 26.04: тромб в брюшной аорте (БА). Назначен гепарин 28 ед/кг/час. Переведён в ОРИТ в возрасте 3 суток жизни в тяжелом состоянии на ИВЛ, обусловленном дыхательной и сердечной недостаточностями, инфекционным токсикозом, неврологической симптоматикой, врожденной пневмонии, тромбозом БА. УЗИ ОБП 27.04: неокклюзионный тромбоз, гемодинамически значимый стеноз терминального отдела БА Коагулограмма 27.04: дефицит антитромбина III (АТ III), повышение Д-димеров; гепарин в той же дозе, инфузия АТ III 50 ед в/в. 29.04 экстубирован, переведён на СРАР. 06.05 — самостоятельное дыхание. 07.05 увеличена доза гепарина до 40 МЕ/кг/час. 08.05. АТ III 100 МЕ в/в. 11.05 переведён на Дальтепарин натрия 400 ЕД/кг с достижением целевой гипокоагуляции. 18.05 переведён на 2-й этап выхаживания в возрасте 25 дней. 25.05 МСКТ аортография БА: перенесённый тромбоз БА на уровне бифуркации. Лечение: противоанемическая, а/б (пневмония, инфекция мочевыводящих путей) терапия; кислородотерапия, ингаляции пульмикортом, стимуляция ДЦ кофеином. Дети выписаны в удовлетворительном состоянии, явлений инфекционного токсикоза, дыхательных нарушений нет, от кислорода не зависят; моча санирована; анемия компенсирована, энтерально питаются.

Заключение: дети с ОНМТ и множественными патологиями потребовали мультидисциплинарного подхода к лечению для улучшения их состояния.

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

Псориатический артрит при отсутствии псориаза

Авторы:

Афанасьева Маргарита Андреевна

Иванова Юлия Анатольевна

Закирова Ильмира Ильдаровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Дедов Евгений Иванович — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Никитин Игорь Геннадиевич — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

В 68-75% случаев артрит развивается у больных, страдающих псориазом, или одновременно с кожными проявлениями и в 12-25% случаев артрит предшествует появлению признаков дерматоза, а диагностика и лечение таких форм становятся крайне затруднительны.

Пациентка N, 53 лет, учитель, обратилась с жалобами на: выраженную боль в левом тазобедренном суставе при движении, покое, хромоту на левую ногу; утреннюю скованность до 3 часов в суставах; боли в шейном и поясничном отделах позвоночника.

В анамнезе: дебют заболевания — с артрита левого голеностопного сустава, дактилита левой стопы, субфебрильной лихорадки в 2001 г. после перенесенного гайморита, отита. Наблюдалась с диагнозом: реактивный артрит (СОЭ 45 мм/ч, СРБ 21 мг/л), рекомендован прием НПВП. В 2002 г. присоединились артриты левого лучезапястного сустава, левого плечевого, правого коленного сустава. Принимала доксициклин, клабакс, нистатин. Обследовалась на хламидии — отрицательно. Выявлен антиген HLA-B27. Лечилась сульфасалазином в течение года, без эффекта. Замена на метотрексат с последующей отменой из-за анемии (Hb — 80 г/л). Возобновление приема сульфасалазина в сочетании с метипредом — без эффекта. С 2010 г. боли в шейном отделе

позвоночника, ограничение поворота головы влево. В 2013 г. консультирована ревматологом, диагностирован: ревматоидный артрит, серонегативный, эрозивный. Лечилась: лефлуномидом, метипредом с положительным эффектом. В августе 2018 г. в связи с повышением трансаминаз (АСТ 220 ед/л, АЛТ 416 ед/л) лефлуномид отменен. Тогда же диагностирован: анкилозирующий спондилит, двусторонний сакроилиит, периферические артриты. Двусторонний сакроилиит подтвержден на МРТ. Назначена комбинация метотрексата с метипредом, принимает до настоящего времени без существенного эффекта. Оперативные вмешательства: правосторонняя лапароскопическая нефрэктомия в 2018г.

Инструментальное обследование: на рентгенограмме стоп: симптом «карандаш в колпачке», внутрисуставной остеолит с деструкцией эпифизов костей с разнонаправленными деформациями суставов, множественные подвывихи; на рентгенограммах шейного и поясничного отделов позвоночника — признаки переломовывиха C1-C2, ретролистеза C3, C4, остеохондроза, спондилоартроза шейного и поясничного отделов позвоночника; на МРТ таза: левосторонний сакроилиит, симфизит.

При лабораторном исследовании: СОЭ 36 мм/ч, креатинин 96 мкмоль/л, ревматоидный фактор 16.1 МЕ/мл.

Диагноз изменен на: псориатический спондилит с вовлечением поясничного, шейного отделов позвоночника, активность высокая. Двусторонний сакроилиит (активный слева). Симфизит. Псориатический полиартрит (мутилирующий), эрозивный, активность высокая (DAS28 5,74). Энтезиты (MASES 10). Осложнения: Переломовывих C1-C2 (?), ретролистез C3, C4. Множественные подвывихи суставов стоп, вывих 1-го плюснефалангового сустава слева, подвывих 1-го пястнофалангового сустава слева. Вторичный остеопороз. Двусторонний коксартроз 1-2 ст. Сопутствующие: Эрозивный гастрит. Хр. тубулоинтерстициальный нефрит единственной почки. ХБП С3А (СКФ 58,99 мл/мин/1,73м²).

В условиях неэффективности синтетических базисных препаратов, ограничении в использовании НПВП рекомендована терапия ГИБП. Назначен секукинумаб 300 мг п/к с положительным эффектом. Учитывая механизм действия препарата, терапия патогенетически направлена на замедление прогрессирования заболевания.

Лихорадка неясного генеза и трудности дифференциальной диагностики системных заболеваний соединительной ткани

Авторы:

Бекмурадова Айлар Мырадовна

Куцева Алина Андреевна

Баходурова Хушнуда Азизовна

Лаврентьева Наталья Андреевна

Громова Маргарита Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Каменев Виктор Федорович — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Копелев Александр Александрович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Лихорадка неясного генеза (ЛНГ) — сохранение температуры тела (ТТ) выше 38°C, причина коего не выявлена при диагностике за 1 неделю. Причины: системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ), инфекционные процессы, паранеопластические и другие. Алгоритм диагностики, в т.ч. СЗСТ, в выявлении патогномичных клинических и, при обследовании, лабораторных, лучевых и прочих симптомов. Важно не переоценить отдельные признаки, во избежание трудностей с диагностикой, что иллюстрирует приводимый нами случай.

Больная П., 66 лет, доставлена в ГКБ № 29 по каналу скорой помощи 10.02.20 с повышением ТТ до 40°C с ознобом, слабостью и ноющей болью в левой поясничной области и плечевых суставах. В анамнезе сахарный диабет 2 типа, ожирение 3 степени, псориаз, со слов, «песок в почках, начальный артроз». Указанные жалобы возникли 07.02.20 остро, впервые, в полном объеме, без явной причины. Самолечение парацетамолом с временным снижением температуры и боли. В приемном отделении урологом и хирургом профильная патология отвергнута, результаты обследования будут даны

в динамике ниже. Направлена в отделение терапии, учитывая лихорадку, к лечению добавлен ципрофлоксацин внутрь 500 мг 2 раза в сутки. При осмотре: состояние средней тяжести, на фоне терапии ТТ до 37,9°C. На коже единичные регрессирующие псориазические бляшки. Чувствительны паравerteбральные линии в поясничном отделе, симптом поколачивания сомнителен слева. Отклонений по другим системам, в т.ч. болезненности суставов, ограничения движения, экссудативных изменений, лимфаденопатии — нет. ЧДД 18, ЧСС 96/мин, АД 150/90 мм рт.ст. В крови лейкоцитоз и сдвиг влево (9,52→12,1х10⁹/л, палочкоядерные нейтрофилы 9%), урикемия 770, креатинин 215 мкмоль/л, С-реактивный белок 24,8 мг/л. В моче белок 0,82→0,3 г/л, лейкоциты до 125, эритроциты неизменные 10-20→все поля зрения, в остальном нормализация. Лучевая диагностика: легкие без инфильтрации, артроз акромиально-ключичный. Ультрасонографически (УЗИ) увеличена левая почка (13,3х6,3→14,5х5,8 см). В связи с клинико-лабораторной картиной воспаления заподозрены СЗСТ.

СЗСТ частая причина ЛНГ, но в нашем случае против версии их: несоответствие суставного синдрома и лихорадки, атипичный возраст или пол дебюта, отсутствие характерных симптомов в анамнезе и осмотре. При этом картина крови отражала, скорее, бактериальное воспаление с поражением почек и вторичной гиперурикемией, но в моче обилие неизменных эритроцитов присуще патологии мочевыводящих путей. С учетом чего и симптома поколачивания с увеличением левой почки при УЗИ, 14.02.20 при компьютерной томографии картина обструкции конкрементом мочеточника слева. Больная переведена в отделение урологии, выполнены экстренное стентирование пораженного мочеточника, смена терапии инфузиями меропенема 500 мг 3 раза в сутки. На фоне чего регресс симптомов, в т.ч. лихорадки.

Заключение. Помнить о системных заболеваниях соединительной ткани у больных с лихорадкой неясного генеза необходимо, но они не должны быть единственной концепцией.

Инфекционный эндокардит (ИЭ), ассоциированный с имплантацией внутрисердечных устройств, или микробы как препятствие на пути кардиологии высоких достижений

Авторы:

Беляков Артем Владиславович

Черников Артем Олегович

Толмачева Анастасия Витальевна

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

Научные руководители:

Драгомирецкая Наталья Александровна — к.м.н., доцент

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

Медведев Иван Дмитриевич — к.м.н., доцент

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

Присоединение внутрибольничной инфекции значительно осложняет ведение коморбидных пожилых пациентов, в том числе с имплантированными внутрисердечными устройствами.

Пациент Л., 72 лет госпитализирован в отделение кардиореанимации ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова с одышкой в горизонтальном положении и в покое, слабостью, головокружением, сердцебиением. В анамнезе стаж табакокурения около 50 пачек-лет. В 2012 году перенес острый инфаркт миокарда, проводилась коронароангиография, стентирование передней межжелудочковой артерии. Тогда же выявлена хроническая окклюзия огибающей артерии. Более 5 лет страдает пароксизмальной формой фибрилляции-трепетания предсердий. При осмотре: клинические признаки декомпенсации ХСН. По данным ЭКГ: трепетание предсердий, ЧСС 120 уд/мин, АВ-блокада I ст., единичные желудочковые экстрасистолы (ЖЭС). При ЭхоКГ: дилатация всех полостей сердца, акинезия заднебоковой стенки, митральная,

аортальная и трикуспидальная регургитация 2-3 ст., ФВЛЖ 42%. При суточном мониторингировании ЭКГ по Холтеру: трепетание предсердий как базовый ритм, ЖЭС — 19580 (18% от общего числа комплексов QRS). Выявлены частые пароксизмы желудочковой тахикардии (ЖТ) («желудочковый шторм»). Синусовый ритм восстановлен электроимпульсной терапией после исключения тромбов в ушке левого предсердия. Учитывая тяжесть состояния, обусловленную декомпенсацией ХСН на фоне постинфарктного кардиосклероза, пароксизмами ЖТ с нарушением гемодинамики, произведена имплантация двухкамерного кардиовертера-дефибриллятора (ИКД), продолжена антиаритмическая терапия амиодароном 200 мг/сут. Через месяц произошло срабатывание ИКД, выросла одышка, что потребовало повторной госпитализации. На ЭКГ: пароксизм трепетания предсердий, частая ЖЭС по типу би- и тригимении. После компенсации ХСН и восстановления синусового ритма проведена радиочастотная абляция аритмогенного очага. Вмешательство осложнилось присоединением катетерного сепсиса с развитием ДВС-синдрома, тяжелой анемии, гипотальбуемии. В посеве крови была обнаружена полирезистентная *Klebsiella pneumoniae*. Проводилась антимикробная терапия: тигециклин, колистин, линезолид с последующей заменой на даптомицин, инфузия эритроцитной массы, плазмы крови, альбумина. Наблюдалась положительная динамика. По данным ЧП-ЭхоКГ вегетаций не было выявлено, но сохранялся воспалительный синдром. Для исключения ИЭ системы ИКД была проведена ПЭТ КТ, по результатам которой была обнаружена повышенная метаболическая активность в области электродов. Была удалена система ИКД и предсердный электрод, удаление правожелудочкового электрода было невозможно из-за его фиксации к стенке, продолжена антибиотикотерапия. На контрольном приеме через 3 месяца самочувствие удовлетворительное, признаков декомпенсации ХСН и иммуновоспалительного синдрома не выявлено.

Данный клинический случай демонстрирует развитие ИЭ имплантируемого устройства у коморбидного пациента. Залогом снижения риска фатальных осложнений является комплекс мер в виде профилактики внутрибольничной инфекции, ранней диагностики, своевременной и полной санации воспалительного очага.

Клинический случай частичной окклюзии вены сетчатки у пациента после перенесенной коронавирусной инфекции COVID-19

Авторы:

Бланкова Татьяна Ивановна

Власова Вера Евгеньевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Туманова Ольга Владимировна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Дергачева Надежда Николаевна — ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Новая коронавирусная инфекция (COVID-19) — это острая респираторная инфекция, вызываемая коронавирусом SARS-CoV-2, которая была объявлена пандемией Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ). Сообщений об осложнениях COVID-19 с поражением органа зрения не так много, наиболее часто встречаются конъюнктивиты. Известно, что новая коронавирусная инфекция предрасполагает к тромбоэмболическим событиям. Мы представляем клинический случай частичной окклюзии верхне-височной ветви вены сетчатки, произошедшей на второй недели заболевания COVID-19.

Пациент Л., 56 лет, обратился с жалобами на снижение остроты зрения правого глаза после перенесённой коронавирусной инфекции, вызванной COVID-19 (вирус идентифицирован). Пациент находился на амбулаторном лечении, принимал апиксабан 5 мг 2 раза в сутки, парацетамол симптоматически при повышении температуры выше 38 градусов. На второй неделе болезни стал отмечать постепенное снижение остроты зрения на правом глазу, в связи с которым обратился 25.11.2020 в Международный центр охраны зрения. В анамнезе- артериальная ОУ (в 2016 году имплантация ИОЛ Lentis). Сопутствующих заболеваний нет.

При офтальмологическом осмотре: VIS OD=0,3, OS=1,0. ВГД OU=10. При офтальмоскопии на глазном дне OD — макулярный отек,

кровоизлияния в макулярной области, OS- без патологии. ОКТ — макулярный отёк. Данная клиническая картина указывала на частичный тромбоз верхне-височной ветви центральной вены сетчатки. Предрасполагающих факторов, за исключением коронавирусной инфекции, выявлено не было.

Пациенту были проведены две параболбарные инъекции «Кеналог» 0,1 в правый глаз (25.11.2020 и 16.12.2020) без эффекта. Принято решение о назначении пациенту инъекции препарата anti-VEGF («Эйлеа»).

При осмотре от 15.01.2021 после проведения anti-VEGF терапии VIS OD=0,9. На глазном дне — небольшая сглаженность макулярной зоны. ОКТ — без признаков патологии.

Вывод: О глазных проявлениях, связанных с инфекцией COVID-19, многое еще остаётся неизвестным. Данный клинический случай показывает, что тромбоэмболические осложнения коронавирусной инфекции могут распространяться и на сосуды сетчатки, представляя угрозу потери зрения.

Клиническое описание случая расстройства шизо-обсессивного спектра

Авторы:

Бутурлин Никита Александрович

Бутурлина Анастасия Олеговна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Коляго Олег Олегович — к.м.н., научный сотрудник

Научный центр психического здоровья

Якимец Анна Владимировна — к.м.н., научный сотрудник

Научный центр психического здоровья

Нередко при шизофрении наблюдаются обсессивно-компульсивные расстройства (ОКР), поэтому для случаев, когда присутствуют признаки обоих диагнозов Poyurovsky et al. в 2012 году ввели понятие

шизо-обсессивного расстройства. Само же понятие “шизо-обсессивный” впервые использовали Hwang и Opler в 1994 г. в DSM-IV, которая впервые допускала двойной диагноз шизофрении и ОКР.

Мужчина, 41 год высказывает жалобы на возникающие в голове помимо воли мысли антивитального и хульного характера. В 20 лет впервые обратился к психиатру с жалобами на пониженное настроение, тревогу, тоску. В 29 лет впервые появились навязчивые мысли суицидальной направленности. В возрасте 34 лет впервые отметил кратковременные явления единичных, нестойких «голосов в голове» (императивного характера), в связи с чем проходил лечение в ПКБ № 4. После выписки наблюдался в ПНД, ПФТ принимал регулярно. Устроился на работу по профессии, с которой успешно справлялся. В целом состояние оставалось удовлетворительным, однако несколько раз в год отмечалось транзиторное кратковременное возникновение «голосов» прежнего содержания, не влияющее на социально-трудовую адаптацию. В возрасте 39 лет аутохтонно возобновились навязчивые мысли прежней тематики (актуальные на текущий момент); также отмечалось снижение настроения, тревожность, нарушения сна (галлюцинаторная симптоматика отсутствовала). Стал менее общительным, больше времени проводил в уединении. Около года назад прекратил трудовую деятельность.

На момент осмотра (2021 г.): выглядит соответственно возрасту, ухожен. Походка несколько неуверенная, замедленная. Поза закрытая, зрительный контакт не поддерживает. Лицо выражает безразличие, легкую усталость, мимика сглажена. В разговор вступает по просьбе врача. Речь в обычном темпе. На вопросы отвечает кратко, в плане заданного. В изложении анамнестических сведений последователен. Счёт по Крепелину с единичными ошибками, смысл пословиц трактует верно.

Жалуется на мысли, возникающие помимо его воли, антивитального и хульного содержания; наиболее интенсивные в вечернее время. Настроение характеризуется неустойчивостью: в первой половине дня преобладает несколько приподнятый фон настроения с непродуктивной активностью, беспредметной тревогой, что сменяется сонливостью и нерезко сниженным настроением во второй половине

дня. Сон медикаментозный. Аппетит достаточный. Обманов восприятия на момент осмотра не выявлено. Наличие истинных суицидальных мыслей отрицает.

Состояние пациента на момент осмотра определяется обсессивно-компульсивной симптоматикой в виде контрастных и табуированных навязчивостей, а также явлениями аффективной лабильности. Обращает на себя внимание изменение личности по эндогенному типу, слабой выраженности дефицитарная симптоматика, социально-трудовая дезадаптация.

Диагноз МКБ-10: Псевдоневротическая (неврозоподобная) шизофрения F21.3

Таким образом, несмотря на преобладание обсессивно-компульсивной симптоматики с отсутствием галлюцинаторных расстройств, текущее состояние больного в отечественной психиатрии рассматривается преимущественно как динамика развития эндогенного процессуального заболевания. При этом данный клинический случай соответствует критериям шизо-обсессивного расстройства в DSM-IV, однако в преддверии утверждения Международной классификации болезней 11-го пересмотра данное описание возможно будет соответствовать иным дифференциально-диагностическим критериям.

Рецидивирующие транзиторные ишемические атаки после перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19

Авторы:

Бычкова Мария Сергеевна (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Резник Елена Владимировна — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Правдюк Наталья Григорьевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Постковидный синдром (long COVID) — состояние у 20% людей после перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19, при котором симптомы сохраняются до 12 недель и дольше.

Пациентка 30 лет в мае 2020 года перенесла COVID-19 по типу ОРВИ, за медицинской помощью не обращалась, лечилась гомеопатическими средствами. Хронических заболеваний, артериальной гипертензии в анамнезе не было, лекарственные препараты не принимала, акушерский анамнез неотягощен. В июле 2020 года появились выраженная головная боль, нарушение речи и зрения, парез правой верхней конечности, госпитализирована с подозрением на транзиторную ишемическую атаку (ТИА). По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), ангиографии интракраниальных отделов, патологии не выявлено. При ЭКГ — миграция суправентрикулярного водителя ритма с ЧСС 62-100 в минуту. При холтеровском мониторировании ЭКГ патологии не выявлено. Парез регрессировал в течение нескольких часов, нарушение речи и головная боль сохранялись несколько месяцев. В октябре 2020 года — повышение температуры тела до субфебрильных цифр, боль в горле, мышцах, редкий сухой кашель и одышка при умеренных физических нагрузках. ПЦР на COVID-19 — отрицательная. Принимала азитромицин 500 мг 1 раз в день 5 дней, витамин С по 500 мг 2 раза в день. В течение октября-ноября сохранялись одышка, слабость. С декабря 2020 года

отметила повышение работоспособности, вернулась к привычному образу жизни. 24.02.2021 ночью выраженная левосторонняя головная боль, утром отметила онемение левой руки, выпадение правого поля зрения, нарушение речи. Онемение регрессировало в течение недели, затруднение речи сохраняется по настоящий момент. Аналогичная симптоматика повторялась в апреле, мае, августе, сентябре 2021 года. Консультирована в ФГБНУ Научный центр неврологии. При МРТ без контрастного усиления — картина единичных очаговых изменений вещества головного мозга дисциркуляторного характера, умеренная латероventрикулоасимметрия (D>S). По результатам ультразвукового исследования вен нижних конечностей и малого таза, тромбоза не выявлено. Рекомендован прием Дабигатрана 150 мг 2 раза в сутки. По результатам контрастной трансторакальной доплерографии — наличие шунтирующего кровотока справа налево, вероятнее всего, вследствие открытого овального окна. Дабигатран заменен на ривароксабан 15 мг 1 раз в сутки. При скрининге на генетические маркеры тромбофилии и антифосфолипидного синдрома (АФС): ген фактора 7F7:10976 G>A, ген активированного фактора 13 (фибриназа) F13A1:103 G>T, ген фибриногена бета FGB: -455 G>A, ген интегрин альфа (гликопротеин Gp1a) ITGA2: 807 C>T, ген метионин синтеза-редуктазы MTRR: 66 A>G, ген ингибитора фактора плазминогена PAI-1: 675 5G>4G, антитела к бета-2-гликопротеину 1, IG G+A+M 93,63 отн.ед./мл (N<20), антитела к кардиолипину, IG M 78,05 MPL-Ед/мл (<12 на фоне антикоагулянтов), IG G < 2 MPG-Ед/мл (<12). Фактор Виллебранда 69% (63,1-117,5), протеин С 173% (69-115), свободный протеин S 108% (70-110), фактор свертывания VIII 68,2 % (50-150), АНФ — отрицательный.

Учитывая рецидивирующий характер ТИА у пациентки с однократным повышением IgM к кардиолипину и последующим снижением до низкопозитивных значений, повышение суммарных антител к бета-2гликопротеину, носительство нескольких полиморфизмов генов гемостаза низкого тромбогенного риска, а также наличие функционально неактивного овального окна, исключающее кардиоэмболический характер ТИА, клиническая картина может соответствовать некритериальному АФС, ассоциированному с новой коронавирусной инфекцией, в сочетании с генетической тромбофилией.

В литературе описано около 100 публикаций, свидетельствующих хотя бы об однократном повышении маркеров АФС у 24% пациентов с COVID-19. Необходимы дальнейшие исследования для изучения причин их выявления и взаимосвязи с тромботическими осложнениями, в т.ч. ТИА, у пациентов, перенесших COVID-19.

Анализ клинического случая семейной формы гипертрофической кардиомиопатии

Авторы:

Варданян Яна Тиграновна

МГУ им. М.В. Ломоносова

Цель исследования: сравнение ЭХО-КГ показателей до и после СМЭ, проведенной у 3 пациентов-родственников, носителей мутации в гене MYBPC3, для оценки эффективности проводимого лечения.

Материалы и методы исследования: анализ историй болезни пациентов, заключений ЭХО-КГ, результатов генетических анализов.

Пробандом является пациентка С., 1963 года рождения. Диагноз: генетически детерминированная кардиомиопатия семейная форма. Асимметричная ГКМП с обструкцией выносящего тракта левого желудочка.

Пациентке С., 1963 года рождения, диагноз ГКМП впервые поставили в 1997 году, но назначенную терапия пациентка С. не принимала. 2019 год — госпитализация в связи с декомпенсацией ХСН (по данным ЭХО, выраженная асимметричная гипертрофия миокарда ЛЖ, ТМПЖ 2,9 см, ФВ=68%, кровотоков в выносящем тракте до 2,4 м/с с максимальным градиентом 23 мм рт.ст., СДЛА 63-68 мм рт.ст.), имплантация кардиовертера-дефибриллятора. 2020 год-неоднократные синкопальные состояния, сентябрь 2020- септальная миоэктомия в условиях ИК. Сравнение ЭХО-КГ показателей до (июнь 2020) и после СМЭ (сентябрь 2020): КДО уменьшился с 100 мл до 60 мл, ФВ уменьшилась с 70% до 59%.

Пациент С., 1973 года рождения, брат пробанда. Диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия без признаков обструкции ВТ и полости ЛЖ, асимметричная форма. Состояние после операции устранения обструкции ВТЛЖ по методу Бокерии от 06.11.09.

2009 год — установление диагноза ГКМП, иссечение МЖП по методу Бокерии. 2015 год—имплантация кардиовертера-дефибриллятора. По данным ЭХО-КГ от 2009 года (до проведенной СМЭ) КДО составлял 90 мл, после (в динамике) — 130 мл, ФВ уменьшилась на 18% (с 74% до 56%)

Пациентка Л., 1966 года рождения, сестра пробанда. Диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия обструктивная форма. 2012 год—установление диагноза ГКМП (по данным ЭХО-КГ, градиент на ВТЛЖ 10-12 мм рт. ст. с толщиной МЖП от 13 до 17 мм.) 2017 год — септальная миоэктомия и пластика митрального клапана. Сравнение показателей ЭХО-КГ до проведенной СМЭ и после (в динамике): PGmax снизилось с 109 мм рт.ст. до 42 мм рт.ст., КДО уменьшился со 101 до 70 мл,

Результаты и обсуждения

После проведения СМЭ улучшается качество жизни пациента (у пациентов уменьшились жалобы на одышку, повысилась толерантность к физической нагрузке), улучшились показатели ЭХО-КГ, снизился риск ВСС

Заключение

Полученные данные, анализ историй болезней и литературных источников, приводят к выводу о том, что хирургический метод лечения обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатии на сегодняшний день в данных клинических случаях является наиболее эффективным.

Прогностически неблагоприятное трио: острый лимфобластный лейкоз, SARS-CoV-2, *Pseudomonas aeruginosa*

Авторы:

Гарбузова Оксана Евгеньевна

Бажанова Ульяна Сергеевна

Аширова Галия Ильгизовна

Оганесян Карина Арсеновна

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Научные руководители:

Драгомирецкая Наталья Александровна — к.м.н., доцент

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Абрамова Антонина Аркадьевна — к.м.н.

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

SARS-CoV-2 — вирусное заболевание, с которым врачи всего мира борются уже на протяжении двух лет. К сожалению, не всегда эта борьба заканчивается успешно... А иногда больному вместе со своим лечащим врачом приходится преодолевать нелегкие испытания, лежащие на пути к выздоровлению.

Пациент У., 22 л. 17.09.21 переведен в УКБ № 4 Сеченовского Университета из гематологического отделения Коломенской ЦРБ, где находился по поводу дебюта острого В-лимфобластного лейкоза (ОАК: Hb 84 г/л, тромбоциты $39 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $3,31 \times 10^9/\text{л}$ (бластные клетки 88,4%), пунктат костного мозга малоклеточный, костный мозг тотально инфильтрирован бластными клетками) в связи с подтвержденной короновирусной инфекцией (SARS-CoV-2 RNA: обнаружено. КТ ОГК: двухсторонняя мультифокальная интерстициально-очаговая пневмония (до 15%), КТ1).

Объективно: состояние тяжелое. Температура 39,50С, ЧДД 24, сатурация без кислорода 93-94%, с кислородом-98%. Данные

лабораторных исследований: Hb 85 г/л, лейкоциты $0,9 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $23 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты $2,62 \times 10^{12}/\text{л}$, СРБ 53 мг/л. Проведено КТ ОГК. Наблюдалась отрицательная динамика — объем поражения легких до 40%. Больному начата антибактериальная терапия цефоперазон/сульбактам. Также проводилась терапия по протоколу «ОЛЛ-2016» (преднизолон 60 мг/м²). В посеве крови выявлена *Pseudomonas aeruginosa*, в связи с чем больному назначена АБ-терапия цефипимом и амикацином, продолжена терапия преднизолоном и аллопуринолом. Проводился ежедневный мониторинг общего и биохимического анализов крови, СРБ, коагулограммы, SpO₂. Несмотря на тяжелое состояние пациент был настроен оптимистично. В связи с повышением уровня СРБ до 114 мг/л и ухудшением состояния больного (лихорадка до 40,30С) проведена коррекция АБ-терапии: замена цефипима на пиперациллин/тазобактам в комбинации с амикацином. При контрольной КТ ОКГ 27.09.21 — отрицательная динамика: поражение правого легкого 45-50%, левого 55-65%, СРБ 152 мг/л. Повторная коррекция терапии с заменой пиперациллина/тазобакама на меронем. Пациент несколько раз получал заместительную гемокомпонентную терапию: эритроцитарную взвесь и концентрат тромбоцитов. На фоне лечения состояние больного улучшилось: не лихорадит, гемодинамические показатели стабильны, SpO₂ 98%, Hb 100 г/л, лейкоциты $2,1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $124 \times 10^9/\text{л}$. При контрольной КТ от 07.10.21 уменьшение объема поражения правого легкого до 20%, левого — до 25-30%, 8.10.21 была отменена АБ-терапия. Больной выписан с рекомендациями продолжения лечения у гематолога.

Данный клинический пример демонстрирует случай сочетания у одного пациента нескольких прогностически неблагоприятных заболеваний, положительный исход которых стал возможен лишь благодаря адекватно подобранной терапии и высокой комплаентности больного.

Коварная гиперурикемия: как не принять системную склеродермию за подагру?

Авторы:

Григорян Сергей Вячеславович
Султанова Регина Шамилевна
Бадалян Дейвид Вигенович
Торокулова Бактыгул Нурбековна
 РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Климова Анастасия Вячеславовна
 ГБУЗ «ГП № 134 ДЗМ»

Подагра является частой патологией, которая встречается от 5 до 50 случаев на 1000 мужчин и от 1 до 9 случаев на 1000 женщин. Однако практикующему врачу необходимо помнить о том, что гиперурикемия может быть вызвана не только подагрой, но и системными заболеваниями соединительной ткани, в частности системной склеродермией. В клиническом случае описывается, как вовремя не диагностированная лимитированная форма системной склеродермии из-за гиперурикемии и постановки диагноза подагры, привела к прогрессированию заболевания и развитию такого осложнения, как некроз дистальной фаланги I пальца правой руки. Данный случай подтверждает важность сбора анамнеза заболевания и осмотра, по сравнению с которыми данные лабораторных и инструментальных исследований являются вторичными.

С 1978 года пациентка Б. (1958 г.р.) отмечает обратимое побеление, затем покраснение, посинение кончиков пальцев рук на холоде, к специалистам не обращалась. С 2006 года стала отмечать боли в коленных суставах механического характера и отечность лица. Зимой 2011 г усилились эпизоды изменения цвета пальцев рук на холоде, присоединился плотный отёк голеней. Обращалась к ревматологу по месту жительства (по б/х анализу выявлено повышение уровня мочевой кислоты до 599 ммоль/л), выставлен диагноз

подагра, назначено лечение аллопуринол 100 мг/сутки. С 2012г. в области правой кисти в проекции ногтевой фаланги I пальца руки появилось плотное образование болезненное при пальпации (больная в домашних условиях вскрывала данное образование — откуда вышла пастообразная масса). В октябре 2013 года по данному заболеванию обратилась в хирургическое отделение — была произведена операция иссечения остеофитов, возник послеоперационный некроз. В декабре 2013 года госпитализация в стационар: диагноз ССД, хроническое течение, CREST синдром, сухой некроз дистальной фаланги I пальца руки. Впервые госпитализирована в Институт ревматологии в октябре 2014 г.: СРБ 6,7 мг/л, АЦА — 51, АНФ-herp-2 1/640 centr, ФВ 70 %, СДЛА 33 мм рт.ст. Госпитализация в октябре 2015г.: при обследовании СРБ 1,4 мг/л, СКЛ — 0.1 Ro, La — 0.1, РНП- 70 — 46, АЦА — 64,9, ФВ 73 %, СДЛА 48 мм рт.ст. По данным КТ ОГК — Плевроапикальные спайки и незначительное уплотнение междолькового интерстиция в верхних отделах легких, неравномерная пневматизация базальных отделов. Начата терапия плаквенилом 400 мг в день. Госпитализация в ноябре 2016 г: СОЭ 10 мм/ч СРБ 1,6 мг/л, АЦА — 66, ФВ 71 %, СДЛА 39 мм рт.ст. Последняя госпитализация 11.2017 г: АЦА — 46,6, АНФ-herp-2 1/640 centr, ЭХО — КГ: ФВ 66 %, СДЛА 35 мм рт.ст., проводилось лечение: мексидол, актовегин. Продолжена терапия плаквенилом. Госпитализация в ИР ноябрь 2020 г.: СОЭ 13 мм/ч СРБ 1,6 мг/л, АЦА — 61,2, ФВ 66 %, СДЛА 40 мм рт.ст.

В настоящее время пациентка отмечает одышку при подъеме на 1 этаж, изменение цвета кистей на холоде. Перебои в работе сердца, учащенное сердцебиение. Боли в коленных суставах, плечевых суставах, тазобедренных суставах при ходьбе и в ночное время. Госпитализирована в 4 отделении НИИ ревматологии имени В.А. Насоновой с достоверным диагнозом: ССД, лимитированная форма.

За время госпитализации прошла полное обследование, выявлены иммунологические нарушения (АНФ-herp-2 1/1280 centr. АЦА «+»), повышение СРБ (12,4). В настоящее время по данным проведенного обследования и клинической картины ССД рекомендовано продолжить начатую терапию, усилить сосудистую терапию добавить силденафил в дозе 25 мг в день.

Клиническое наблюдение пациента с инфекционным эндокардитом (ИЭ) в период пандемии COVID 19: проблемы поздней диагностики и периоперационного ведения

Авторы:

Гурова Ирина Дмитриевна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Правдюк Наталья Григорьевна — к.м.н., доцент
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка У., 38 лет., домохозяйка, мать 3-х детей, предъявляет жалобы на фебрильную лихорадку, боль и припухание в правом грудино-ключичном суставе (ГКС), с ограничением движения верхней конечности.

В декабре 2020 года перенесла апоплексию яичника и диагностическую лапароскопию на фоне бессимптомной новой коронавирусной инфекции. В марте 2021 г. госпитализирована в ГКБ № 81 по поводу узловой эритемы на коже голени и лихорадки. В июле-августе рецидивы лихорадки до 39°C с ознобами, исключалась инфекция COVID-19, принимала антибиотики с частичным положительным эффектом. В августе при ЭхоКГ выявлена митральная регургитация (МР) 3 степени, уплотнение задней створки митрального клапана (МК), пролапс в полость ЛП до 9 мм. В октябре на фоне лихорадки присоединилась боль в правом плечевом суставе с иррадиацией в шею и ограничением движений. Амбулаторно анемия (Hb до 98 г/л), тромбоцитопения 40*10⁹/л, СРБ 68 мг/л. По данным стерильной пункции — макроцитарная анемия, вторичная тромбоцитопения. 17.10.2021 консультирована на кафедре факультетской терапии им. А.И. Нестерова. При осмотре состояние средней тяжести. Кожный покров бледный, на коже бедер и голени единичные сгруппированные петехиальные высыпания. Периферических отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дефигурация и резкая

болезненность при пальпации правого ГКС. В шейном отделе позвоночника разгибание, наклоны умеренно ограничены из-за боли. Другие суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 16 в минуту. При аускультации сердца в 1 точке I тон ослаблен, пансистолический шум с иррадиацией в левую подмышечную область. Ритм правильный. ЧСС 78 в мин. АД 110/80 мм рт. ст. Печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления в норме.

По данным ЭхоКГ подозрение на вегетацию до 14 мм/отрыв хорды в проекции передней створки МК. МР 3-4 степени. Аортальный клапан 2-створчатый, комиссуры спаяны. Фракция выброса в 61%. Лабораторно анемия (Hb 109 г/л), лейко-, тромбоцитопения, СОЭ 15 м/час, АНФ 1:160, крапчатое свечение. Выставлен диагноз: Инфекционный эндокардит, вторичный с локализацией на МК, подострого течения. МР 3-4 степени. Врожденный двустворчатый аортальный клапан. Артрит правого ГКС (пиогенный характер?). ХСН 1 ст. Гипохромная анемия. Рекомендована срочная госпитализация для подтверждения диагноза и лечения ИЭ, уточнения характера артрита и исключения системной красной волчанки. Однако диагностированная инфекция COVID-19 (ПЦР+) задержала сроки госпитализации и оперативного вмешательства. 01.11.2021 госпитализирована в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, где подтвержден диагноз ИЭ, вызванный *S.epidermidis*, с перфорацией створки МК, МР 4 ст., выполнено эндопротезирование МК. В послеоперационном периоде развился перикардиотомный синдром, потребовавший назначения кортикостероидов, явления артрита регрессировали на фоне антибиотикотерапии.

Заключение:

Обследование пациентов с рецидивирующей лихорадкой в период пандемии COVID-19 акцентировано на выявлении вирусной инфекции, верификация же бактериальной инфекции с высоким риском для жизни, особенно ИЭ, является недостаточной, что усугубляет неблагоприятный прогноз. Ведение данной пациентки было затруднено вследствие присоединения коронавирусной инфекции в периоперационном периоде и влияния на неблагоприятный послеоперационный период, потребовавший иммуносупрессивной терапии и пролонгации курса антибиотиков.

Инфекционный эндокардит — трудный диагноз у пациентки, госпитализированной с подозрением на механическую желтуху

Авторы:

Кашенцева Наталия Александровна

Афанасьева Маргарита Андреевна

Исаева Александра Максимовна

Пронина Наталья Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Карпова Нина Юрьевна — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Инфекционный эндокардит (ИЭ) — заболевание с высокой летальностью и «трудным диагнозом». Это связано с полиморфизмом клинической картины ИЭ, и высокой частотой внесердечных проявлений, обусловленных кардиогенными эмболиями, иммунокомплексными механизмами или системным воспалением.

Мы наблюдали пациентку 60 лет, которая была экстренно госпитализирована с подозрением на механическую желтуху. Собрать полный анамнез было трудно в связи со спутанностью сознания пациентки. Со слов родственников в течение года у нее наблюдались эпизоды желтушности кожи с зудом. Последние несколько месяцев она жила одна на даче, за 2 дня до поступления перестала выходить на связь, найдена родственниками в бессознательном состоянии. При поиске в единой медицинской информационно-аналитической системе ЕМИАС уточнено, что в 2006 году перенесла мастэктомию справа и 4 курса химиотерапии в связи с раком, а в 2012 году мастэктомию слева в связи с карциносаркомой молочной железы; в анализе крови в 2021 году отмечалось повышение уровня билирубина и щелочной фосфатазы. При поступлении состояние больной было тяжелым, наблюдались лихорадка (до 39 С) с ознобом, желтушность

кожи и склер, расчесы и геморрагические высыпания; в анализах крови — лейкоцитоз, умеренное повышение уровня трансаминаз, повышение уровня билирубина, щелочной фосфатазы, и другие признаки холестатического синдрома. Кроме того, заподозрено острое нарушение мозгового кровообращения. При КТ выявлены множественные тромбоэмболические поражения: инфаркт селезенки, инфаркт правой почки, ишемический инсульт. При дальнейшем обследовании механическая желтуха была исключена и по результатам биопсии печени был диагностирован аутоиммунный (АМА положительный) первичный билиарный холестаз. В связи с множественными системными эмболиями и аускультацией систолического шума на верхушке сердца у пациентки с лихорадкой был заподозрен ИЭ. Этот диагноз был подтвержден по данным ЭхоКГ (крупная вегетация 3,0x1,4x1,0 см на митральном клапане; митральная регургитация 2-3 степени), при бактериологическом исследовании крови однократно получен рост золотистого стафилококка. Несмотря на терапию антибиотиками у больной сохранялся высокий риск кардиогенных тромбоэмболий (крупная вегетация, не уменьшающаяся в размере несмотря на повторные тромбоэмболии), что рассматривается как показание к раннему хирургическому лечению ИЭ. Однако в связи с высоким операционным риском кардиохирургическое лечение не проводилось. На четвертой неделе лечения возник повторный ишемический инсульт с геморрагической трансформацией, ставший причиной летального исхода.

Случай демонстрирует трудность диагностики ИЭ в условиях сочетанной патологии и манифестации с внесердечных проявлений, обусловленных кардиоэмболиями; и указывает на высокий риск кардиогенных тромбоэмболий при сохранении крупной вегетации на митральном клапане, несмотря на терапию антибиотиками.

Клинический случай гепарин-индуцированной тромбоцитопении на фоне течения COVID-19 у онкологической пациентки

Авторы:

Маслénкова Елена Валерьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Воробьев Александр Викторович — к.м.н., доцент

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

(Сеченовский Университет)

Гепарин-индуцированная тромбоцитопения (ГИТ) — редкое иммуноопосредованное гиперкоагуляционное состояние, характеризующееся гиперпродукцией антител к тромбоцитарному фактору 4 (ТФ4) и гепарину. ГИТ развивается в связи с использованием гепарина и проявляется тромбоцитопенией, в некоторых случаях осложненной тромбозом.

Пациентка 62 года, поступила в клинику с жалобами на сухой кашель, одышку при минимальной нагрузке, лихорадку до 37,6°C в течение 2 дней. На основании результатов лабораторных и инструментальных исследований был установлен диагноз: «Коронавирусная инфекция (COVID-19), двухсторонняя полисегментарная пневмония (КТ-2)». Сопутствующий диагноз: «Рак яичников IV стадии (T1BM0N0)». Проведена терапия: Риамилон 250 мг 3 р/сут., Ибупрофен 400 мг 2 р/сут., Кларитромицин 500 мг 1 р/сут., Омепразол 20 мг 2 р/сут., Дексаметазон в/в 12 мг. Для профилактики тромбоци-ческих осложнений назначен Эноксапарин натрия 4000 анти-Ха МЕ 2 р/сут., в дальнейшем в связи с нарастанием уровня Д-димера (2784 нг/мл) доза увеличена до 8000 анти-Ха МЕ 2 р/сут. На 6-е сутки пациентка была переведена в отделение интенсивной терапии. По результатам лабораторного исследования (увеличение уровня СРБ, усиление лимфо-лейкопении, появление тромбоцитопении) заподозрено развитие «тромботического шторма», уровень ИЛ-6 составил 73,2 пг/мл, в/в введен Толицизумаб 400 мг. На 7 сутки на основании

нарастания тромбоцитопении (87 тыс/мкл), повышения уровня антител к комплексу гепарин-ТФ4 до 4,78 Ед/мл (норма менее 1,00 Ед/мл) установлена ГИТ. Эноксапарин натрия был отменен, назначено введение Фондапаринукса в дозе 5 мг п/к 1 р/сут. При проведении ультразвуковой доплерографии вен нижних конечностей отмечены признаки острого окклюзирующего тромбоза подколенной вены справа. Появились геморрагические пятна на плечах, лопатках, и боковой поверхности тела. В связи с нарастанием дыхательной недостаточности пациентка была переведена на искусственную вентиляцию легких. На 9 сутки отмечено развитие острой сердечно-легочной недостаточности, проводимые реанимационные мероприятия были неэффективны.

Для пациентов с COVID-19 характерно возникновение нарушения коагуляции, что предполагает использование низкомолекулярного гепарина. Частота возникновения ГИТ у пациентов с COVID-19 в критическом состоянии составляет 2,2%, при этом у 63% пациентов развиваются тромбоэмболические осложнения. Онкологические пациенты имеют более тяжелое течение COVID-19, в связи с чем повышается риск развития ГИТ.

Пациентам с COVID-19, получающим низкомолекулярный гепарин, необходима динамическая оценка уровня тромбоцитов. Несвоевременная диагностика ГИТ может приводить к летальному исходу. Таким образом, важно учитывать возможность развития ГИТ, так как это может потребовать коррекции терапии.

Красный плоский лишай, COVID-19 и депрессия: психосоматические взаимосвязи (клинический случай)

Авторы:

Михайлова Мариана Владимировна (молодой ученый)

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

Научные руководители:

Снарская Елена Сергеевна — д.м.н., профессор

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

Дороженок Игорь Юрьевич — к.м.н., доцент

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

Научный центр психического здоровья

Пациентка Т. 38 лет, экономист, замужем, 2 детей. Обратилась с жалобами на обширное поражение кожи туловища, конечностей, зуд. В анамнезе красный плоский лишай (КПЛ) в течении последнего года, находилась в ремиссии. Высыпания появились вновь через несколько дней после возникновения лихорадки, кашля и недомогания, тогда же была диагностирована легкая степень COVID-19.

Осмотр дерматолога: Поражение кожи носит множественный распространенный хронический воспалительный характер. Преимущественно представлено на коже туловища, верхних и нижних конечностей мелкими, плоскими, фиолетовыми, полигональными, зудящими папулами и бляшками. На слизистых полости рта единичные папулезные высыпания. Тургор и эластичность кожи соответствуют возрасту. Дермографизм розовый стойкий. Индекс дерматологического качества жизни (ДИКЖ) — 22 балла.

Вирусная инфекция была расценена нами как триггер в патогенезе рецидива дерматоза. У пациентки отмечается психопатологически отягощенный анамнез: суициды у прадеда и у деда по линии отца,

депрессия у матери. Пациентка в 33 года впервые перенесла затяжное состояние с подавленностью, безрадостностью, инсомнией, тревогой о здоровье, массивной сомато-вегетативной симптоматикой. В апреле 2020, в условиях пандемии, вновь стойко снизилось настроение. На этом фоне отметила появление единичных слегка зудящих высыпаний на слизистой полости рта, затем на коже голени, кистях и запястьях. Был диагностирован КПЛ. Получила два курса гормональной терапии с краткосрочным эффектом.

В августе 2020 заболела COVID-19 (ПЦР+) с кашлем, температурой, но без тяжелых осложнений. Лечилась на дому. На шестой день появилась распространенные умеренно зудящие высыпания и тревога по поводу косметического дефекта. После известия о задержке с госпитализацией в кожную клинику зуд приобрел нестерпимый мучительный характер и продолжался еще в течение нескольких дней в стационаре, несмотря на терапию стероидами.

Психосоматический статус: Почесывает кисти рук. Жалуется на подавленность, безрадостность, снижение концентрации, навязчивый самоанализ, тревогу о будущем, бессонницу. Отмечает нестерпимый зуд с желанием расчесать, разодрать кожу в местах высыпаний в вечернее время и при эмоциональных нагрузках. Крайне обеспокоена «уродующими» поражениями кожи, распространение которых связывает с перенесенным COVID-19.

Обсуждение

Статус определяется тревожной депрессией с амплифицированным зудом и нозогенным социофобическим комплексом у пациентки с отягощенным аффективным анамнезом. Диагноз психиатрический: рекуррентное депрессивное расстройство. Депрессивный эпизод средней тяжести с соматическими симптомами.

Первые признаки КПЛ зафиксированы в период рекуррентной депрессии, спровоцированной глобальным негативным воздействием пандемии COVID-19. Массивное распространение кожного процесса с умеренным зудом выявляется на фоне неосложненного течения COVID-19. Амплифицированный кожный зуд развился в рамках депрессии психогенно в постковидный период и был успешно купирован при подключении психофармакотерапии и психотерапии.

Выявленные клинические взаимосвязи указывают на наличие как временной, так и синдромальной коморбидности КПЛ, COVID-19 и депрессии, что позволяет существенно оптимизировать оказание медицинской помощи на основе комплексного психосоматического подхода.

Абдоминальный туберкулез под маской карциноматоза брюшины

Авторы:

Морозова Екатерина Игоревна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Мелехов Александр Всеволодович — д.м.н., доцент

НМИЦ ЛРЦ

Туберкулез остается актуальной социальной проблемой современной медицины. Россия входит в тройку стран с наибольшим распространением туберкулеза. Внелегочные формы туберкулеза, нередко протекающие с неспецифической клиникой, в том числе с длительной лихорадкой, являются наиболее трудно диагностируемыми.

Пациент Н. 48 лет, в июне 2015 г. поступил в отделение с жалобами на повышение температуры тела до 39 С, периодические ноющие боли в коленных суставах, похудание, слабость.

Повышение температуры отмечает в течение полугода, в дальнейшем присоединились слабость и боли в коленных суставах. Прием амоксициллина без эффекта. В январе 2015 при обследовании в стационаре выявлена умеренная гепатоспленомегалия, генерализованная экзантема, нормохромная анемия легкой степени. Проведены тесты на тифо-паратифозную группу, кишечные инфекции, бруцеллез, боррелиоз — отрицательные. ЭХО-КГ, ЭГДС, колоноскопия, МРТ головного мозга не выявили причины лихорадки. Стерильная пункция признаков патологического кроветворения не выявила. Ситуация трактовалась как “Аденовирусная инфекция. Токсидермия. Анемия

неясного генеза.” Несмотря на повторные курсы антибактериальной терапии сохранялась фебрильная лихорадка неправильного типа, ознобы, сухой кашель, артралгии на высоте лихорадки, эпизод острой крапивницы. Кратковременное улучшение самочувствия отмечалось только в периоды применения глюкокортикостероидов. Масса тела снизилась на 12 кг. При осмотре отмечено увеличение живота в объеме за счет асцита.

В анализе крови: анемия средней степени тяжести (гемоглобин-76 г/л), лейкопения (лейкоциты- $2.7 \times 10^9/\text{л}$), повышение острофазовых показателей (СОЭ 57 мм/час, С-реактивный белок 188.1 мг/л), ревматоидный фактор-65.2 ед/мл. ПКТ < 0,5 нг/мл. Микроскопическое исследование толстой капли на малярию — отрицательно. Рентгенография кистей, коленных суставов: проявления артроза.

РЭА, ПСА, СА-19-9, 72-4 в диапазоне нормальных значений. Ревматологом исключены системные заболевания, инфекционистом — инфекционные и паразитарные.

При МРТ органов брюшной полости картина карциноматоза брюшины, асцита, гепатоспленомегалии, лимфаденопатии.

Проведена диагностическая лапароскопия, картина карциноматоза брюшины с неустановленным первичным очагом. При гистологическом исследовании одного из образований брюшины обнаружены гранулемы с казеозным некрозом в центре, свидетельствующие о туберкулезной этиологии поражения.

После консультации фтизиатра установлен диагноз: Абдоминальный туберкулёз, МБТ(-) с поражением внутрибрюшных лимфоузлов, брюшины. Асцит. Анемия хронического заболевания средней степени тяжести.

Для дальнейшей противотуберкулезной терапии пациент был переведен в отделение абдоминального туберкулёза.

Данный клинический случай демонстрирует сложности дифференциального диагноза лихорадки неясного генеза и внелегочных форм туберкулеза.

Аортальный порок сердца и нарушение атриовентрикулярной проводимости у пациентки с синдромом Дауна 59 лет

Авторы:

Нгуен Луан Тхань (молодой ученый)

Ильина Татьяна Сергеевна

Токмакова Евгения Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Резник Елена Владимировна — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Синдром Дауна обусловлен наличием дополнительной копии 21 хромосомы в геноме человека. Врожденные пороки сердца (ВПС) встречаются у 40-50% новорожденных с синдромом Дауна, осложняются легочной гипертензией, нарушениями ритма и проводимости и являются основной причиной смерти в первые два года жизни. Приобретенные сердечно-сосудистые заболевания у взрослых с синдромом Дауна описываются реже, среди них — пролапс митрального клапана и аортальная регургитация. Средняя продолжительность жизни у людей с синдромом Дауна составляет 50-57 лет в США, статистические данные по РФ отсутствуют. Показано, что у взрослых с синдромом Дауна редко развивается атеросклероз, артериальная гипертензия и ишемическая болезнь сердца (ИБС), что объясняется сверхэкспрессией защитных факторов за счет генов, расположенных в 21 хромосоме. Приведен клинический случай пациентки с синдромом Дауна 59 лет, у которой развился приобретенный порок сердца, тяжелые нарушения проводимости, приведшие к летальному исходу.

В отделение кардиореанимации поступила пациентка 59 лет с критическим истощением источника питания электрокардиостимулятора (ЭКС). При поступлении кома I, кожные покровы бледные, отеки голеней и стоп. Число дыханий 5 в 1 минуту. Проведена интубация трахеи, начата искусственная вентиляция легких.

Язык чистый, увеличен в размере. Печень увеличена на 3 см, симптом “головы медузы”. Артериальное давление не определяется. При поступлении развились приступы Морганьи-Адамса-Стокса на фоне полной атриовентрикулярной (АВ) блокады с паузами до 15 секунд, ЧСС 12-20 в минуту. В анамнезе у пациентки диагностированы ИБС: стенокардия напряжения, хроническая сердечная недостаточность II Б, III ФК, хронический пиелонефрит, ХБП С4, цирроз печени класс В по Чайлд-Пью (9 баллов). В 2013 году выполнена имплантация ЭКС по поводу АВ блокады II-III степени. В 2017 году проведен металлоостеосинтез по поводу закрытого перелома левой бедренной кости. При дообследовании выявлена нормохромная нормоцитарная анемия (Hb 84 г/л, ЦП 0,86), лейкоцитоз $12 \times 10^9/\text{л}$, АСТ 65 ммоль/л, КФК 1890 МЕ/л, КФК-МВ 111,5 МЕ/л, ЛДГ 986 МЕ/л, мочевины 41,4 ммоль/л, креатинин 274 мкмоль/л, СКФ 16 мл/мин/1,73м², глюкоза 12,2 ммоль/л, СРБ 189 мг/л, Д-димер 5849 мкг/л, альбумин 32 г/л. При компьютерной томографии головного мозга данных за острое нарушение мозгового кровообращения не выявлено. При рентгенографии органов грудной клетки выявлен двухсторонний гидроторакс. По данным эхокардиографии, корень аорты уплотнен, кальцинирован, кальциноз аортального клапана с градиентом 33/17 мм рт. ст. и недостаточности I степени (количество створок достоверно не определяется), пролапс передней створки митрального клапана до 2 мм, гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ, толщина МЖП и задней стенки ЛЖ в диастолу 11 мм), дилатация левого предсердия (43 мм, 74 мл), фракция выброса ЛЖ 50%, небольшой выпот в перикардialной полости, систолическое давление в легочной артерии 30 мм рт. ст. Пациентке проведена замена ЭКС. Несмотря на проведенную терапию, на 8 день госпитализации зарегистрирована неэффективная кардиостимуляция, асистолия, реанимационные мероприятия без эффекта, констатирована биологическая смерть.

Таким образом, продолжительность жизни пациентов с синдромом Дауна растет, что приводит к тому, что эти пациенты доживают до взрослого состояния и манифестации приобретенных сердечно-сосудистых заболеваний. Их своевременная коррекция может способствовать улучшению прогноза.

Редкая причина гепатомегалии

Авторы:

Объедков Руслан Николаевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Мелехов Александр Всеволодович — д.м.н., доцент

НМИЦ ЛРЦ

Пациентка Н., 75 лет, госпитализирована с жалобами на периодическую ноющую боль разлитого характера в животе без связи с приемом пищи, общую слабость. Известно, что за месяц до этого, проходила лечение в стационаре в связи с передозировкой медикаментами (подробности неизвестны). Диагноз при выписке “Кардиальный цирроз печени класс В по Чайлд Пью”, однако ни картины застоя по большому кругу кровообращения, ни классических проявлений цирроза не было. Лабораторные показатели при выписке: гемоглобин 105 г/л, лейкоциты $10,6 \times 10^9$ /л, тромбоциты 521×10^9 /л; общий белок 50 г/л, креатинин 89 мкмоль/л, АСТ 59 Ед/л, общий билирубин 4,7 мкмоль/л, маркеры вирусных гепатитов отрицательны. Туберкулез отрицает. Длительное употребление корвалала в анамнезе. Сопутствующие заболевания: ИБС: Стабильная стенокардия 2ФК, Постинфарктный кардиосклероз (ИМ в 2015 и 2016 гг). Гипертоническая болезнь 3 стадии, 3 степени (достигнутая 1 степень), риск 4. ХСН 1 ФК, 2а стадия. Сахарный диабет 2 типа.

Гиперстенического телосложения. Кожные покровы, видимые слизистые нормальной окраски и влажности. Отеков, сыпи нет. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС 72 уд/мин, АД 100/70 мм.рт.ст. Язык чистый, влажный. Живот мягкий при пальпации умеренно болезненный во всех отделах. Выраженная гепатомегалия (размеры печени по Курлову 21,5*23*19,5 см). Склонность к запорам. Неврологические особенности: дистальная сенсо-моторная полиневропатия нижних конечностей.

Лабораторно выраженный холестаз (ЩФ 800 Е/л, ГГТ 395,5 Е/л) без повышения общего билирубина (16,8 мкм/л), незначительно

выраженные цитолиз (АСТ 50,6 Е/л, АЛТ 29,4 Е/л) и гипокоагуляция (МНО 1,31). При УЗИ органов брюшной полости размер печени гепатомегалия преимущественно за счет левой доли, внутрипеченочные ЖП не расширены, гепатикохоledох не визуализируется, селезенка не увеличена, свободной жидкости, очаговых образований в брюшной полости не обнаружено. При ЭГДС расширения вен пищевода не выявлено, гастродуоденит. Признаков печеночной энцефалопатии нет (тест связи чисел).

Проведен дифференциальный диагноз выраженной гепатомегалии. Исключен аутоиммунный гепатит (АТ к митохондриям, LKM-1, LC-1, SLa/lp не обнаружены). При МСКТ брюшной полости с контрастным усилением гепатоспленомегалия, признаки цирротической трансформации печени с нарушением венозного кровоснабжения в системе воротной вены и со стороны собственно печеночных вен.

Была выполнена пункционная биопсия печени. Отмечается массивное диффузное замещение интерстиции гомогенными эозинофильными массами, стенки сосудов портальных трактов утолщены за счет замещения аналогичными массами, среди которых отмечаются тяжи атрофичных гепатоцитов с признаками зернистой дистрофии в цитоплазме, портальные тракты слегка расширены, фиброзированы, в них отмечается слабовыраженная лимфоидная инфильтрация. При окраске Конго-рот на амилоид — отмечается диффузное окрашивание эозинофильных масс.

Амилоидоз — патологический процесс, охватывающий спектр заболеваний, возникающих в результате внеклеточного отложения фибриллярного амилоидного белка. При этом в процесс может вовлекаться любой орган изолированно или в сочетании с другими органами, проявляющийся в виде очагового, опухолевидного или инфильтративного процесса. Данный случай представляет собой проявление гепатомегалии, которая обусловлена довольно редко встречающимся заболеванием как Амилоидоз печени, а его изолированная форма представляет еще большую трудность в диагностике.

Ангиосаркома передней створки митрального клапана

Авторы:

Раужева Валентина Павловна

Юняев Ахмед

Жолобова Наталья Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Кокорин Валентин Александрович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Описан клинический случай пациента с ангиосаркомой передней створки митрального клапана, осложнившейся острой сердечной недостаточностью. Расположение редкой злокачественной опухоли в нетипичном месте, стабильное состояние больного после проведенного хирургического лечения — факторы, которые дают возможность поставить диагноз «миксома левого предсердия». Интересно отметить, что миксома является доброкачественной опухолью со значительно меньшим, по статистике, процентом летального исхода. Тем не менее, по результатам нескольких проведенных гистологических исследований — опухоль малодифференцированная и злокачественная, прорастает из эндотелия сосудов, что говорит о более агрессивном заболевании, с высокой летальностью и более радикальным лечением.

Случай коморбидности при системной красной волчанке

Авторы:

Романова Мария Игоревна (молодой ученый)

Абрамченко Анна Валентиновна

Сергеичева Елена Геннадьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Киселевич Ольга Константиновна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Юсубова Анна Николаевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Системная красная волчанка (СКВ) – аутоиммунное заболевание соединительной ткани с широким спектром клинических проявлений. Многие аспекты его патогенеза все еще неясны.

Пациентка Т., 50 лет. Переведена из ревматологического отделения Университетской клинической больницы № 1 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова в НИИ фтизиопульмонологии с диагнозом: Системная красная волчанка хронического течения с поражением ЦНС, суставов, гематологическими нарушениями, волчаночный нефрит длительно леченная кортикостероидами и цитостатиками. ФН2. Стероидный туберкулез легких (ВК+).

В 15 лет установлен диагноз системной красной волчанки. На протяжении всей болезни находится на терапии ГКС.

В ноябре 2020 у пациентки выявлена вирусная пневмония, ассоциированная с новой коронавирусной инфекцией. Весной 2021 у пациентки диагностировали ишемический инсульт. Во время прохождения лечения по поводу инсульта на КТ ОГК в легких были выявлены изменения, расцененные как пневмония. Лечили АБШСД без должного эффекта.

В августе находилась на реабилитационном лечении, на КТ ОГК — объемное образование корня левого легкого с преимущественным поражением сегментарных бронхов S1, S2. Отрицательная динамика

по сравнению с предыдущими КТ ОГК (4 мес назад) в виде появления крупной зоны инфильтрации в верхней доле левого легкого и двусторонними очагами бронхогенной диссеминации. В связи с отрицательной динамикой на КТ ОГК госпитализирована в УКБ 1, где при дообследовании была выявлена МБТ в БАЛ.

Для дальнейшего лечения переведена в НМИЦ ФПИ. Активных жалоб не предъявляла.

Выставлен диагноз: Инфильтративный туберкулёз верхней доли левого лёгкого в фазе обсеменения, МБТ(+) 1 ГДУ.

Но фоне проводимой терапии СКВ назначено лечение по 1 РХТ: изониазид, рифампицин, этамбутол, пиразинамид. Развилась выраженная слабость, повышение температуры до субфебрильных цифр, нейтрофилез, лимфопения, ускорение СОЭ.

При контрольном КТ ОГК через месяц от начала лечения ПТП отмечалась отрицательная динамика в виде появления новых множественных очагов с обеих сторон по всем легочным полям. Жалобы на повышение температуры тела до субфебрильных цифр, выраженную слабость.

Отрицательная КТ-картина явилась следствием взаимодействия базисной терапии СКВ с противотуберкулезными препаратами. Рифампицин, вступив во взаимодействие с метилпреднизолоном, предположительно снизил концентрацию последнего, что привело к декомпенсации СКВ.

Учитывая лекарственное взаимодействие метилпреднизолона и рифампицина, принято решение отменить рифампицин и продолжить лечение по 4РХТ с поэтапным назначением препаратов и преимущественным парентеральным введением: бедаквилин, линезолид, левофлоксацин, теризидон. В связи с высоким риском развития гепатотоксических реакций, гидроксихлорохин решено так же отменить.

На фоне подобранной терапии отмечается положительная динамика в виде нормализации температуры, появление аппетита, уменьшения слабости.

Таким образом,

- пациенты, длительно принимающие гормональную терапию, входят в группу риска по развитию туберкулеза.

- несмотря на лекарственную чувствительность МБТ к противотуберкулезным препаратам первого ряда подтвержденную методом ПЦР, было принято решение изменить терапию в связи с развитием побочных реакций.
- продолжительное использование большого количества препаратов, рассматривается как фактор риска развития осложнений.
- пациентам из групп риска требуется особый подход к профилактике туберкулеза.

Диагностический «путь»: от пневмонии до микроскопического полиангиита

Авторы:

Севостьянова Станислава Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Мелехов Александр Всеволодович — д.м.н., доцент

НМИЦ ЛРЦ

Микроскопический полиангиит входит в группу ANCA-ассоциированных васкулитов и является одной из причин легочно-почечного синдрома, дифференциально-диагностический поиск при котором нередко сопряжен с определенными сложностями.

Пациентка Т., 61 год, госпитализирована 10.01 с жалобами на носовые кровотечения, кровохарканье, субфебрилитет и слабость. Длительно наблюдалась с диагнозом «Бронхоэктатическая болезнь. ХОБЛ», получала антибактериальную и муколитическую терапию, но малопродуктивный кашель сохранялся. Данное ухудшение состояния было расценено как обострение основного заболевания, на фоне которого развилась двусторонняя субтотальная пневмония, выявленная при КТ ОГК в день поступления. Назначенный курс комбинированной антибактериальной, муколитической, дезинтоксикационной, гемостатической терапии был неэффективен — нарастала

пневмоническая инфильтрация, явления дыхательной недостаточности. Переведена в ОРИТ, начаты трансфузии эритроцитарной взвеси, переливание свежзамороженной плазмы, иммунозаместительная терапия. После стабилизации состояния пациентка в связи с лабораторными признаками острого нефритического синдрома (в сыворотке крови: Мочевина — 10 ммоль/л, Мочевая кислота — 335 мкм/л, Креатинин — 204 мкм/л; в ОАМ: Удельная плотность — 1006 г/л, Белок — 0,77 г/л, Лейкоциты — 22 в п/зр, Эритроциты изм. — 50 в п/зр) консультирована нефрологом. Проведена дифференциальная диагностика между системными васкулитами для установления причины развития легочно-почечного синдрома. В результате анализа имеющихся клинических сведений и тщательного иммунологического обследования отсутствовали данные о наличии синдрома Гудпасчера (АТ к БМК — отриц.), криоглобулинемии (криоглобулины — отриц.), IgA-васкулита (IgA в пределах нормы), гранулематоза Вегенера (с-ANCA — отриц.), СКВ (АНА Нер-2 — отриц.); но были обнаружены р-ANCA. Ведущая роль в уточнении природы заболевания принадлежала нефробиопсии, которая и подтвердила диагноз микроскопического полиангиита. Начат курс пульс-терапии метилпреднизолоном. На фоне лечения клиническая картина пневмонии разрешилась, отмечалось улучшение показателей функции почек. 10.02 в удовлетворительном состоянии пациентка была выписана под наблюдение терапевта, пульмонолога и нефролога.

Неспецифические особенности, разнообразие клинических проявлений и полиорганность поражения ANCA-ассоциированных васкулитов могут приводить к трудностям в диагностике, особенно при наличии сопутствующих, схожих по клинической картине, заболеваний. Это подтверждает данный клинический случай, демонстрирующий непростой диагностический «путь». Первоначально, анамнез и клиническая картина заболевания укладывались в рамки диагноза пневмонии на фоне обострения бронхоэктатической болезни и ХОБЛ, осложненной рецидивирующими легочными кровотечениями. Однако неэффективность стандартной терапии и лабораторные данные за почечную дисфункцию, свидетельствовавшие

о развитии легочно-почечного синдрома, позволили клиницистам предположить наличие системного васкулита, провести дифференциальную диагностику, подтвердить диагноз микроскопического полиангиита и своевременно начать эффективную терапию.

Пациент с Новой коронавирусной инфекцией COVID-19, состоявшимся пищеводным кровотечением, протезированным митральным клапаном и пароксизмальной формой фибрилляции предсердий: между кровотечением и тромбозом

Авторы:

Сковран Павел Янович

МГМСУ им А.И. Евдокимова

Научные руководители:

Адашева Татьяна Владимировна — д.м.н., профессор

МГМСУ им А.И. Евдокимова

Костюкевич Ольга Игоревна — к.м.н.

МГМСУ им А.И. Евдокимова

Коагулопатия, развивающаяся у больных НКИ COVID 19, является одним из наиболее тяжёлых проявлений данного заболевания. Особые трудности вызывает лечение пациентов с НКИ и недавними кровотечениями в анамнезе, т.к. до настоящего времени, согласно данным медицинской литературы, единый алгоритм оценки риска повторных кровотечений и выбора антикоагулянтной терапии (АКТ) у данной категории больных не разработан.

Больной К., 54 лет, 01.11.2021 поступил в инфекционный стационар КГБ № 1 с жалобами на инспираторную одышку при ходьбе, сухой кашель, повышение температуры тела до 38,5*С, слабость, аносмию, потерю аппетита.

Anamnez morbi:

С 22.10.2021 по 27.10.2021, находился на стационарном лечении с диагнозом: Синдром Меллори-Вейса. Состоявшееся пищеводное кровотечение. Алкогольная болезнь печени: стеатогепатит.

С 28.10 появились вышеуказанные жалобы, по рекомендации участкового терапевта принимал парацетамол. 01.11 направлен на КТ ОГК: картина двусторонней полисегментарной пневмонии. Объём поражения до 10%.

Anamnez vite:

Перенесённые заболевания: 2017 г. — митральная аннулопластика на опорном кольце по поводу миксоматозной дегенерации створок с развитием НМК 3 ст.; с 2017 г. — пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, желудочковая экстрасистолия IV В градации по Лауну; ЯБ двенадцатиперстной кишки, длительная ремиссия.

Принимает метапролол, периндоприл, АСК.

Курил по 40 сигарет в день более 30 лет. Злоупотребляет алкоголем.

Объективно: состояние тяжелое, SpO₂ 89%, ЧДД 24 в мин. АД 100/60 мм рт ст.

Мазок из зева и носа на РНК Sars-Cov-2 от 02.11.21_положительный

ОАК: эр.- 3.09x10¹²/л, Нб— 98 г/л, ЦП— 0.95, Лейк.- 5.65x10⁹/л Лимф.— 0.56x10⁹/л. Нейтр.- 4.65x10⁹/л, тромб.- 308x10⁹/л

БАК: гл.- 6.3 ммоль/л, СРБ-10 мг/л

Показатели коагулограммы в пределах референсных значений. Д-Димер-250 нг/мл

На основании клинико-лабораторных данных был установлен диагноз:

Основной: Новая коронавирусная инфекция COVID-19, вирус идентифицирован, тяжелое течение.

Осложнения: Двухсторонняя полисегментарная пневмония. ОДН 2 ст.

Сопутствующие: Состоявшееся пищеводное кровотечение от 22.10.2021. Синдром Меллори-Вейсса. Острая постгеморрагическая анемия, лёгкой степени. АБП: Стеатогепатоз. ИБС: фибрилляция предсердий, пароксизмальная форма EHRA I, CHA₂ DS₂ VASC

2 балла, HAS- BLED 3балла. Желудочковая экстрасистолия IYB по Лауну. Гипертоническая болезнь III ст. Контролируемая АГ Риск 4. Целевое АД < 120-130/80 мм рт ст. Миксоматозная дегенерация створок митрального клапана с развитием недостаточности 3ст. Атрио-омегалия. — оперативное лечение: пластика митрального клапана опорным кольцом от 02.05.2017. ХСН IIa ст. ЯБ двенадцатиперстной кишки, ремиссия.

Было назначено лечение в соответствии с временными методическими рекомендациями по лечению НКИ.

Однако, при решении вопроса о назначении АКТ, мы оказались в условиях непростого выбора. На основании шкал оценки риска кровотечений (Rockall, Blatchford) и тромбозов (IMPROVE, PADUA), а также с учётом клинико-лабораторных данных, было сделано заключение о преобладании риска геморрагических осложнений, и принято решение на первом этапе воздержаться от АКТ под прикрытием ИППП.

В дальнейшем, после стабилизации состояния пациента и снижении риска рецидива кровотечений, был назначен НМГ в профилактической дозе: эноксапарин 4000 ед 1 р/сут п/к

На фоне терапии отмечалась отчетливая положительная динамика, не было зафиксировано ни геморрагических, ни тромботических осложнений. 17.11.21 пациент был выписан в удовлетворительном состоянии. Был рекомендован прием ПОАК (апиксабан 2,5 мг 2 раз-а/д под прикрытием ИППП). АСК, получаемая до госпитализации, не возобновлялась ввиду отсутствия показаний.

Данный клинический случай ярко иллюстрирует, что при отсутствии четких рекомендаций по лечению таких пациентов, терапию приходится проводить персонифицированно исходя из баланса геморрагических и тромботических рисков на фоне коморбидной патологии.

Неврологическая маска фитобезоара желудка

Авторы:

Тарантина Анна Юрьевна

Вараксин Глеб Алексеевич

Саакян Юрий Михайлович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Копелев Александр Михайлович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

ГКБ имени В.М. Буянова

Фитобезоар желудка — редкое заболевание, которое представляет собой плотное скопление непереваренных остатков пищи в желудке. Клиническая картина безоара разнообразна. Обычно в первое время безоары малосимптомны, затем могут сопровождаться абдоминальными болями и диспептическими расстройствами. Приводимый клинический пример демонстрирует возможные трудности в диагностике этого заболевания из-за отсутствия специфических симптомов.

Пациент 71 года, на протяжении двух лет отмечал общую слабость, головокружения, предобморочное состояние в ортостазе, потерю веса, самостоятельно принимал Бетагистин без эффекта. После развития синкопа был доставлен в стационар.

При поступлении неврологическая патология была отвергнута, отмечались пониженное питание, бледность кожных покровов, ортостатическая артериальная гипотензия.

По данным лабораторных исследований выявлена нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (Hb=99 г/л, MCV=82 фл, MCH= 29,3 пг). Глюкоза крови в норме.

По данным ЭХОКГ, ЭКГ патологий не выявлено.

Через 2 дня при повторном взятии ОАК была выявлена анемия тяжелой степени, тенденция к снижению Hb, Hct, эритроцитов

(Hb=63 г/л; Htc=20,5%; RBC=2,09*10¹²/л). Хирургом были выявлены признаки ЖКК с сохранением стабильной гемодинамики, затем проведено ЭГДС. По данным ЭГДС: инородное тело желудка (по данным биопсии — фитобезоар); язва тела желудка больших размеров, подозрительная в отношении состоявшегося кровотечения Forrest 2c; диффузный поверхностный гастрит на фоне атрофии слизистой оболочки желудка. Пациент был переведен в реанимационное отделение для стабилизации состояния. Было проведено переливание эритроцитарной взвеси. На фоне проводимой терапии состояние оставалось тяжелым и прогрессивно ухудшалось с развитием брадикастории, снижением АД до 60/40 мм.рт.ст.

При нарастающих явлениях полиорганной недостаточности пациент скончался.

При патологоанатомическом исследовании в желудке обнаружен фитобезоар большого размера, пролежень стенки желудка и состоявшееся желудочное кровотечение.

Данный клинический случай демонстрирует сложности выявления редкого поражения желудка — образования фитобезоара, проявлявшегося атипичной неврологической симптоматикой, что привело к поздней диагностике и развитию летальных осложнений.

Вариант консервативного лечения при массивной тромбоэмболии легочной артерии

Авторы:

Твердохлеб Татьяна Александровна (молодой ученый)

Налётова Ольга Сергеевна

Белевцова Элла Леонидовна

Алесинский Михаил Мигранович

Донецкий национальный медицинский университет
имени М. Горького

Научные руководители:

Налётов Сергей Васильевич — д.м.н., профессор

Донецкий национальный медицинский университет
имени М. Горького

Налётова Елена Николаевна — д.м.н., профессор

ИНВХ им. В.К. Гусака

Актуальность. Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) — окклюзия ствола или ветвей легочной артерии тромботическими массами любого происхождения, является тяжелым неотложным состоянием с высоким риском летального исхода. Этиологическим фактором ТЭЛА наиболее часто является тромбоз глубоких вен нижних конечностей и таза.

Цель. Описание клинического случая лечения массивной ТЭЛА методом системного тромболизиса у больного с тромбозом глубоких вен голени.

Материал и методы. Пациент Т., 31 год. Неделю назад появились жалобы на одышку при физической нагрузке, тянущие боли в икроножных мышцах обеих голени. Одышка прогрессивно нарастала, появилась боль в грудной клетке, отмечалась потеря сознания. 07.12.2020г. в экстренном порядке больной госпитализирован в отделение неотложной кардиологии ДОКТМО г. Донецка.

Полученные результаты. Состояние тяжелое, ортопноэ, одышка в покое. ИМТ 35 кг/м². Бледный, акроцианоз. ЧДД — 28-30 в мин., дыхание ослаблено с разнокалиберными хрипами с обеих сторон, в нижних отделах справа резко ослабленное. Деятельность сердца ритмичная, тоны приглушены, ЧСС — 116 в мин., АД — 90/50 мм рт. ст. Голени отечны. Пальпация икроножных мышц обеих голени болезненная. На ЭКГ — ритм синусовый регулярный, резкое отклонение ЭОС вправо, ПБПНП, синдром S1–Q3–T3 (Мак — Джина — Уайта). По данным Эхо-КГ — легочная гипертензия 2 степени (давление в легочной артерии 47-52 мм рт. ст.), недостаточность трикуспидального клапана (ТК) 2 степени (ст.), митрального клапана (МК) 1-2 ст., клапана легочной артерии (КЛА) 1 ст., ФВ 56%. Рентгенологическое исследование органов грудной полости: пневмония нижней доли правого легкого, правосторонний экссудативный плеврит. Компьютерная томография с ангиопульмографией: дефект наполнения в просвете сегментарных и субсегментарных ветвей легочных артерий преимущественно справа. D-димер — 1800 нг/мл. SaO₂ — 90%. По результатам ультразвукового сканирования магистральных вен нижних конечностей диагностирован тромбоз глубоких вен обеих голени. Клинический диагноз: Массивная тромбоэмболия легочной артерии от 07.12.2020г., рецидивирующее течение, подострое легочное сердце, легочная гипертензия 2 ст. (47-52 мм рт.ст), недостаточность ТК 2 ст., МК 1-2 ст., КЛА 1 ст., БПНПГ. Системный тромболизис (актилизе) от 07.12.2020г. Осложнение: Инфаркт — пневмония нижней доли правого легкого, правосторонний экссудативный плеврит. Тромбоз глубоких вен обеих голени. 07.12.2020г. больному выполнен системный тромболизис с использованием тканевого активатора плазминогена — алтеплазы в дозе 100 мг. Тромболизис признан эффективным. ЧДД 20 в мин., болевой синдром купирован. SaO₂ — 97%. По данным ЭКГ и Эхо-КГ — перегрузка правых отделов сердца купирована. Рекомендован приём ривароксабана (ксарелто) в дозе 20 мг/сут.

Вывод. Диагноз ТЭЛА требует своевременной верификации, эффективного лечения и последующей профилактики возможных рецидивов.

Многоликий генез задержки жидкости или как вывести отеки на «чистую воду»

Авторы:

Толмачева Анастасия Витальевна (молодой ученый)

Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)

Чернышова Вероника Александровна

ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Драгомирецкая Наталья Александровна — к.м.н., доцент

Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)

Генез отеочного синдрома может быть весьма сложным, что требует дифференциальной диагностики и определения подходов к терапии.

Пациентка Г., 66 лет госпитализирована в ГКБ№ 1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на слабость, одышку в покое, массивные отеки нижних конечностей и живота. Более 30 лет страдает ожирением, гипертонической болезнью, с привычными значениями АД 140/160/100 мм рт.ст., сахарным диабетом 2 типа, инсулинзависимый. Указанные жалобы появились около года назад, постепенно нарастали, в апреле 2021 года — госпитализация по поводу декомпенсации ХСН. Выписана с улучшением, однако рекомендованную терапию: АРНИ, бета-блокаторы, АМКР, петлевые диуретики, эмпагlifлозин, статины, аспирин, метформин и инсулинотерапия — в полной мере не соблюдала, самоконтроль гликемии, АД не проводила. По поводу болей в тазобедренном суставе принимала НПВС. В течение последнего месяца нарастание указанных жалоб.

При обследовании в стационаре: ИМТ = 38,9 кг/м², бледность кожных покровов, анасарка, двусторонний гидроторакс. При лабораторном исследовании: Нб 70 г/л. Протеинурия до 3 г/л., гипопроteinемия до 55 г/л, гипоальбуминемия до 23 г/л. СКФ = 34,8 мл/мин/1,73 м².

По данным ЭхоКГ: гипертрофия левого желудочка до 1,3 мм. ФВЛЖ 54%. Дилатация предсердий, правого желудочка. Гидроперикард. При УЗИ почек — без патологии. При ЭГДС: картина диффузного эрозивно-геморрагического гастрита, язвы луковицы 12-перстной кишки с фиксированным спужком, Forrest IIb. Выполнена эндоскопическая профилактика кровотечения, проведена гемотрансфузия, эрадикационная терапия, инфузионная ферротерапия. Обследована с целью дифференциальной диагностики нефротического синдрома: суточная протеинурия, электрофорез белков с определением легких свободных цепей Ig, АТ к рецептору фосфолипазы А2, сцинтиграфия миокарда, консультирована нефрологом, гематологом. Данных за амилоидоз, хронический гломерулонефрит не получено. По данным УЗИ плевральных полостей: двусторонний гидроторакс.

На фоне комбинированной диуретической терапии: фуросемид 120 мг/сут, верошпирон 50 мг — без эффекта, явления гидроторакса сохранялись, нарастала одышка, что потребовало пункции правой плевральной полости. Эвакуировано 700 мл жидкости, при цитологическом исследовании атипичные клетки не выявлены.

Таким образом, тяжесть состояния больной обусловлена выраженным отеочным синдромом на фоне нефропатии диабетического, гипертонического и, возможно, лекарственного (НПВС) генеза, ХСН с сохраненной ФВ ЛЖ с правожелудочковой недостаточностью на фоне ожирения 2 ст., ХБП с3b, постгеморрагической анемией средней степени. На фоне стандартной терапии ХСН (валсартан-сакубитрил, бета-блокаторы) и интенсификации диуретической терапии (фуросемид 240 мг/сут., верошпирон 50 мг, диакарб 250 мг), коррекции белковых нарушений (общий белок 61 г/л, альбумин 40 г/л), состояние больной с положительной динамикой: увеличилась толерантность к физической нагрузке, уменьшилась выраженность отеочного синдрома (суммарное снижение веса за время госпитализации 14 кг).

Перипроцедурная остановка кровообращения — реперфузионная аритмия или проявление электрической нестабильности ишемизированного миокарда?

Авторы:

Халенян Милена Грачевна

Абрамова Антонина Аркадьевна

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

Научные руководители:

Драгомирецкая Наталья Александровна — к.м.н., доцент

Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)

Ветлужская Мария Владимировна — к.м.н., доцент

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

Имеются данные, что реперфузионные аритмии, традиционно рассматриваемые как прогностически благоприятные, могут быть причиной внезапной смерти.

Пациент 55 лет, доставлен в ГКБ No1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на давящие боли за грудиной и учащенное сердцебиение. На ЭКГ, снятой бригадой скорой помощи, выявлена «тахикардия с широкими комплексами».

У больного с длительным анамнезом артериальной гипертензии и пароксизмальной формы трепетания предсердий 29.03.2021 развился острый инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка с подъемом сегмента ST. Проведена коронароангиография со стентированием ПМЖА. На фоне приема клопидогрела, ривароксабана, эналаприла, метопролола, аторвастатина с 19.04.2021 отмечает возвращение и нарастание симптомов стенокардии, в связи с чем был повторно госпитализирован в сосудистый центр.

При обследовании: при ЭКГ — восстановлен синусовый ритм, единичные ЖЭ, QTc = 462 мсек. ЭхоКГ: Дискинезия верхушечных

сегментов передней и боковой стенки, гипокинез в средних сегментах передней, передне-перегородочной, передне-боковой стенок. ФВ ЛЖ 32%. Умеренная гипертрофия миокарда ЛЖ. МР 2 ст. СДЛА 41 мм.рт.ст. В анализах крови: тропонин Т: 0,270 нг/мл (в динамике 0,500 нг/мл), креатинин 146 мкмоль/л, мочевины 5,4 ммоль/л, КФК 161 Ед/л, КФК-МВ 31 Ед/л, глюкоза 11,3 ммоль/л, К 3,7 ммоль/л, Na 137 ммоль/л. При КАГ: сбалансированный тип коронарного кровоснабжения, многососудистое поражение: ПМЖА — стентированный участок без признаков рестеноза; ДВ окклюзирована от устья; ИМА — в проксимальной трети субтотальный 99% стеноз; ОА — в дистальном отделе хронически окклюзирована; ПКА — в проксимальном сегменте 90% стеноз; ЗМЖВ — в устье — 70% стеноз, в дистальной трети субтотальный 99% стеноз. Консилиумом принято решение о ЧКВ, проведено стентирование ПКА и ИМА. По возвращении из рентген-операционной у пациента развилась остановка кровообращения, по кардиомонитору ЖТ. Реанимационные мероприятия: непрямой массаж сердца мануально, ИВЛ с помощью мешка Амбу, ЭИТ двукратно, с эффектом. В связи с развитием шторма желудочковой тахикардии пациенту повторно выполнена КАГ — данных за тромбоз стентов не получено. Рекомендовано динамическое наблюдение для дифференциальной диагностики ЖТ, обусловленной реперфузией, и ЖТ из эктопического очага на границе зоны ишемии, с решением вопроса о его возможной радиочастотной абляции. На фоне проводимой терапии (тикагрелол, аспирин, амиодарон, верошпирон, каптоприл, аторвастатин, омега-3, фуросемид) состояние с положительной динамикой: боль ангинозного характера и жизнеугрожающие аритмии не рецидивировали, гемодинамика стабильна, признаки ОЛЖН отсутствуют. 30.04.2021 пациент переведен в кардиологическое отделение и спустя 5 дней выписан с рекомендациями продолжения терапии.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует редкий случай внезапной сердечной смерти в рамках реперфузионного синдрома и сложность дифференциальной диагностики причин желудочковых нарушений ритма сердца при ОКС.

Угревая болезнь, ассоциированная с новой коронавирусной инфекцией COVID-19. Клинический случай

Авторы:

Хатаева Диана Игоревна (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Демина Ольга Михайловна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Акне является хроническим заболеванием и встречается в 20–30% среди всех случаев заболеваний. Для него характерны такие морфологические элементы, как комедоны (открытые или закрытые), воспалительные папулы, пустулы, а также узлы. Согласно данным J. Leyden, около 85% лиц в возрасте от 12 до 24 лет страдают данным заболеванием, 8% лиц в возрасте от 25 до 34 лет и 3% лиц в возрасте от 35 до 44 лет.

Существует четыре главных звена в патогенезе угревой болезни:

1. гиперпродукция кожного сала;
2. чрезмерный фолликулярный гиперкератоз;
3. увеличение количества *Cutibacterium acnes* (*C.acnes*);
4. воспаление.

Известно, что у подавляющего большинства больных угревой болезнью отмечается хронизация процесса, нередко рецидивы и довольно часто возникает резистентность к проводимому лечению. При этом диагностируются, как правило, среднетяжелые и тяжелые формы акне, в характеристике которых отмечается образование грубых косметических дефектов, что и для больного, и для врача воздвигает непростую социально-психологическую и медицинскую проблему.

С возникновением пандемии коронавируса, встает актуальный вопрос: как новая коронавирусная инфекция COVID-19 проявляется

на коже и влияет на течение уже имеющихся кожных заболеваний у пациента? Инфекция COVID-19 носит системный характер и характеризуется поражением не только бронхолегочной системы, но также целого ряда органов и систем организма человека, в том числе кожи и ее придатков [5]. На сегодняшний день существуют клинические наблюдения, которые описывают высыпания на коже при COVID-19. Именно поэтому главной целью клиницистов является дифференциальная диагностика кожных поражений при коронавирусной инфекции от любых других дерматологических заболеваний.

Целью настоящего исследования явилась оценка особенности клинического течения акне на фоне COVID-19. В процессе выполнения поставленной цели было необходимо решить следующие задачи: изучить причины ухудшения течения болезни; решить вопрос о терапии больного акне с перенесенной инфекцией COVID-19.

Клинический случай.

На прием в МНПЦДК ДЗМ г. Москва филиал «Зеленоградский» обратился пациент 15 лет с жалобами на высыпания в области кожи лица, спины, а также груди. Настоящее ухудшение течения заболевания с появлением глубоких узлов, сливных конгломератов связал с перенесенной инфекцией COVID-19.

Status localis: патологический процесс симметричный, распространенный, островоспалительный, с локализацией в на коже лица, спины и груди, представлен, многочисленными открытыми и закрытыми комедонами, воспалительными папулами, пустулами, гнойно-геморрагическими корками, глубокими узлами, сливными конгломератами, атрофическими рубцами.

Данные клинико-лабораторного обследования.

В общем анализе крови: эритроциты- $5.42 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин-149 г/л, тромбоциты- $274 \cdot 10^9/л$, цветной показатель-0.83, лейкоциты- $10.9 \cdot 10^9/л$, нейтрофилы: сегментоядерные-76%; палочкоядерные-2%, эозинофилы-1%, лимфоциты-16%, моноциты-5%, СОЭ-20 мм/ч. В биохимическом анализе крови: АЛТ-11,4 МЕ/л, АСТ-14,4 МЕ/л, ГЛДГ-4,06 МЕ/л, ГГТ-28,6 МЕ/л, ЩФ-427 МЕ/л, ХЭ-10943 МЕ/л, общий билирубин -8.42 мкмоль/л, билирубин

прям.-4.17 мкмоль/л, амилаза общ.-167 МЕ/л, амилаза панкреатич.-28,4 МЕ/л, липаза панкреатич.-32.9 МЕ/л, общ.белок-78.5 г/л, глюкоза-5.5 ммоль/л, Hb A1c-3.92%, ЛДГ-330 МЕ/л, хол.общ.-4.10 ммоль/л, ЛПВП-0.965 ммоль/л, ЛПНП-2.96 ммоль/л, ЛПВП-отношение 0.33, индекс атерогенности-3.25, тригл.-0.372 ммоль/л, СРБ-44,9 мг/л. В иммунохимическом анализе сыворотки: АТ-ТПО <10 ЕД/мл, С-пептид-2.4 нг/мл, ТТГ-1.05 мЕД/л, Т4 своб.-15.87 пмоль/л, инсулин-6.8 мЕД/л.

На основании жалоб анамнеза, клинической картины врачом-дерматовенерологом был выставлен диагноз: шаровидные угри (L70.1). В соответствии с клиническими рекомендациями назначен препарат изотретиноин в дозировке 0,5 мг/кг массы тела.

Учитывая тяжелое течение акне, хорошую переносимость, сохранение референсных значений основных клинико-лабораторных показателей, указывающих на отсутствие системных цитотоксических реакций через 1 месяц терапия, доза изотретиноина повышена до 1 мг на килограмм массы тела. В настоящее время пациент продолжает лечение. Отмечается умеренный постепенный регресс высыпаний.

Выводы: представленный клинический случай демонстрирует утяжеление течения акне на фоне инфекции COVID-19, в связи с чем согласно клиническим рекомендациям показано назначение системных ретиноидов. Однако вопрос о начальной дозировке изотретиноина при акне после перенесенной инфекции COVID-19 в настоящее время остается дискуссионным. Полученные предварительные данные свидетельствуют о целесообразности и обоснованности повышения дозировки изотретиноина до 1,0 мг на килограмм массы тела, что подтверждено регрессом клинических проявлений и хорошей переносимостью терапии.

Сердечная недостаточность как «маска» множественной миеломы

Авторы:

Черников Артём Олегович (молодой ученый)

Толмачева Анастасия Витальевна

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

Шилова Александра Сергеевна

ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Драгомирецкая Наталья Александровна — к.м.н., доцент

Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)

Абрамова Антонина Аркадьевна — к.м.н., доцент

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

Первопричина поражения миокарда при клинически манифестной ХСН не всегда явна и однозначна, что требует расширения диагностического поиска этиологического фактора.

Пациентка М. 49 лет, поступила в ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова 09.04.2021 с жалобами на прогрессирующую одышку при минимальной физической нагрузке, отёчность нижних конечностей, появившуюся около недели до госпитализации. Впервые одышка появилась около года назад. Эпизоды повышения АД, приступы стенокардии отрицает. Дважды в течение года госпитализации по поводу декомпенсации ХСН, обследована: при вентрикулографии — гипертрофия миокарда; МСКТ-ангиопульмонография — данных за ТЭЛА не получено. На фоне амбулаторного приема бисопролола 5мг и верошпирина 25 мг нарастание явлений декомпенсации ХСН.

Объективный статус на момент поступления: Отеки голеней и стоп. Дыхание жёсткое, в н/о влажные мелкопузырчатые хрипы на фоне ослабленного дыхания. SpO2 90%. При обследовании: На ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 70/мин, внимание снижения вольтажа

комплексов QRS в стандартных отведениях, что диссонировало с данными ЭхоКГ (значительная концентрическая гипертрофия ЛЖ (МЖП, ЗСЛЖ до 15 мм). Нарушение диастолической функции по типу рестрикции ($E/A = 3/1$). Расчётная СДЛА 61 мм рт. ст.). В биохимическом анализе крови: общий белок 83 г/л, альбумин 23 г/л, креатинин 106 мкмоль/л (СКФ 53 мл/мин/1,73 м²). Для исключения ишемического генеза КМП выполнена КАГ — гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий не выявлено. По данным МРТ миокарда с контрастированием гадолинием выявлено его диффузное субэндо-/интрамиокардиальное накопление миокардом всех камер сердца. ФВ ЛЖ 49%. При электрофорезе белковых фракций — моноклональная секреция АЛ (34,4 г/л). В моче — следовой М-градиент в гамма-1 зоне за счёт белка Бенс-Джонса λ. В стерильном пунктате 36% плазматических клеток (N до 1,8%). С учётом клинических, лабораторных и инструментальных данных пациентке установлен диагноз множественной миеломы, осложнившаяся вторичным AL-амилоидозом с поражением миокарда. 20.04.2021 состояние с отрицательной динамикой: нарастание одышки, отекающего синдрома, снижение СКФ до 23,6 мл/мин/1,73 м², что потребовало повторных сеансов ультрагемодиализа. Иницированная по жизненным показаниям полихимиотерапия в режиме циклофосфамид+бортезомиб+дексаметазон осложнилась развитием тромбоцитопении 79x10⁹/л, анемии 78 г/л и урогенного сепсиса. Проводилась антимикробная терапия: Тигециклин + Бисептол. Несмотря на эскалацию режима антимикробной терапии с учетом антибиотикочувствительности высеянной из мочи *Kl. pneumoniae* (R Тигециклин, S Имипенем, Полимиксин В) — Полимиксин+Имипенем+Бисептол наблюдалось прогрессирование септического шока с развитием сердечно-сосудистой, дыхательной недостаточности, приведшими к гибели пациентки. Данный клинический случай демонстрирует сложности лечения вторичного AL-амилоидоза как редкой причины ХСН.

Клиническое наблюдение пациентки с семейной гиперхолестеринемией (гетерозиготная форма) и гиперлипопротеин(а)емией

Авторы:

Янина Анна Васильевна (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Резник Елена Владимировна — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

У пациентки М., 67 лет, в 20 лет выявлено повышение холестерина сыворотки крови до 12 ммоль/л. Диагностирована семейная гиперхолестеринемия, гетерозиготная форма. Диагноз был также генетически подтвержден у отца. От рекомендованной терапии пациентка отказалась. С 40 лет появились мигреноподобные головные боли с выпадением полей зрения. Начала прием аторвастатина 40 мг в сутки и эзетимиба 10 мг в сутки. С 48 лет появились боли в межлопаточной области при ходьбе на расстояние до 500 м, купирующиеся в покое в течение 10 минут. При коронароангиографии выявлен стеноз 80% передней нисходящей артерии, стеноз 85% огибающей артерии, выполнена транскатетерная баллонная ангиопластика со стентированием вышеуказанных сосудов. В сыворотке крови обнаружен высокий уровень липопротеина (а) 150 (N<30) мг/дл. Для его снижения помимо вышеуказанной гиполипидемической терапии пациентке назначены сеансы каскадной плазмофильтрации 2 раза в месяц, которые проводятся до настоящего времени. Несмотря на это, в 51 год развилась транзиторная ишемическая атака (ТИА), лечилась амбулаторно. Клиническая картина ТИА повторялась трижды. В 65 лет госпитализирована с гипертоническим кризом (АД 190/100 мм рт. ст.), сопровождавшимся рвотой и нарушением походки. На МРТ головного мозга без патологии. При УЗДГ брахиоцефальных артерий выявлен стеноз в области каротидной бифуркации слева до 78%, в устье внутренней сонной артерии справа до 69%. Проводилась эверсионная

эндартерэктомия слева с резекцией и редрессацией внутренней сонной артерии. Из-за недостаточной эффективности двойной гиполипидемической терапии к лечению добавлен алирокумаб 150 мг 2 раза в сутки. В 66 лет госпитализирована с давящей болью за грудиной с иррадиацией в левую руку. На ЭКГ депрессия сегмента ST в отведениях II, III, AVE, V3-V6. По данным эхокардиографии, выявлен гипокинез базальных, средних и верхушечных сегментов задней стенки левого желудочка, тяжелый аортальный стеноз (градиент 60/39 мм рт. ст., площадь аортального отверстия 0,5 см²), фракция выброса левого желудочка 52%. Тропонин I-5,99 (N=0-0,4) нг/мл. При коронароангиографии обнаружен стеноз правой коронарной артерии до 70%, стеноз огибающей артерии до 90%, выполнена их транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование. В настоящее время продолжается вышеуказанная комбинированная гиполипидемическая терапия и экстракорпоральное лечение. При семейном скрининге гиперлипопротеин (а) емия подтверждена у сына (уровень липопротеина (а) 74,3 мг/дл). Таким образом, пациентка в течение 19 лет получает лечение методом каскадной плазмофильтрации, а также трехкомпонентную гиполипидемическую терапию. При этом у нее развились инфаркт миокарда, многократные ТИА, тяжелый стеноз устья аорты. Вероятнее всего, без методов экстракорпорального лечения отмечалось бы более тяжелое течение заболевания с развитием фатальных осложнений. Своевременная диагностика и ранняя коррекция семейной гиперхолестеринемии и гиперлипопротеин (а) емии способствуют удлинению продолжительности и улучшению качества жизни пациентов.