

ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ
(ПИРОГОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ)

АССОЦИАЦИЯ МОЛОДЫХ МЕДИЦИНСКИХ СПЕЦИАЛИСТОВ



XIV МЕЖДУНАРОДНАЯ
(XIX ВСЕРОССИЙСКАЯ)
ПРАКТИЧЕСКАЯ
МЕДИЦИНСКАЯ
КОНФЕРЕНЦИЯ
СТУДЕНТОВ
И МОЛОДЫХ УЧЁНЫХ

ГАЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»

(МОСКВА, 21–22 ДЕКАБРЯ 2024 ГОДА)

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

МОСКВА
2025

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА»

АССОЦИАЦИЯ МОЛОДЫХ МЕДИЦИНСКИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

ГАЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»

XIV МЕЖДУНАРОДНАЯ (XIX ВСЕРОССИЙСКАЯ)
ПРАКТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ
СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ
(МОСКВА, 21–22 ДЕКАБРЯ 2024 ГОДА)

СБОРНИК ТЕЗИСОВ ДОКЛАДОВ

ОТВЕТСТВЕННЫЙ РЕДАКТОР Н.А. БЫЛОВА

МОСКВА
2025

УДК 61(043.2)

ББК 5я43

Г12

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

Г12 Гаазовские чтения «Спешите делать добро...» : Сборник тезисов докладов XIV Международной (XIX Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых ученых (Москва, 21–22 декабря 2024 г.) / ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет); Ассоциация молодых медицинских специалистов; отв. ред. Н. А. Былова. — ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), 2025. — 160 с.

ISBN 978-5-88458-762-5

В сборнике представлены работы XIV Международной (XIX Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых ученых — 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.

ISBN 978-5-88458-762-5

УДК 61(043.2)

ББК 5я43

© Коллектив авторов, 2025

©ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
(Пироговский Университет), 2025

СОДЕРЖАНИЕ

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БИЛАТЕРАЛЬНОЙ НЕФРОБЛАСТОМЫ С ОПУХОЛЕВЫМ ТРОМБОЗОМ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ	14
Некесов Адильжан Аймуратович	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОЛОРЕКТАЛЬНОГО РАКА У ПАЦИЕНТА С АДЕНОМАТОЗНЫМ ПОЛИПОЗОМ	15
Авсеенко Варвара Ивановна	
ВЕДЕНИЕ РЕБЕНКА С VACTERL-АССОЦИАЦИЕЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕОНАТОЛОГА	17
Сухоручко Полина Александровна, Миронова Вероника Андреевна	
СЕГМЕНТАРНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА	18
Зими́на Елена Михайловна	
ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС В ПОЧЕЧНЫЙ ТРАНСПЛАНТАТ	20
Павлова Арина Алексеевна	
РЕБЕНОК С ДВУСТОРОННЕЙ СЕКВЕСТРАЦИЕЙ ЛЁГКИХ	21
Мазитова Алёна Юрьевна	
ТРУДНАЯ РЕКОНСТРУКЦИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ JUMP GRAFT ИЗ ПОДКОЖНОЙ ВЕНЫ У РЕБЕНКА 2-Х ЛЕТ С ГЕПАТОБЛАСТОМОЙ	23
Тютюнова Александра Андреевна	
РЕДКАЯ ПРИЧИНА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ УРЕТЕРОЦИСТОНЕОИМПЛАНТАЦИИ ПО КОЗНУ	24
Трубкина-Карант Анастасия Владимировна	
РЕДКИЙ СЛУЧАЙ НЕКРОЗА И ПЕРФОРАЦИИ ЖЕЛУДКА, ВЫЗВАННЫЙ “GAS BLOAT” СИНДРОМОМ ПОСЛЕ ФУНДОПЛИКАЦИИ ПО НИССЕНУ	26
Овчинина Дарья Сергеевна	

ВНУТРИБРЮШНАЯ ГИПЕРТЕРМИЧЕСКАЯ ХИМИОПЕРФУЗИЯ У РЕБЁНКА С ВСОР-САРКОМОЙ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ	27
Осипенко Евгения Владимировна	
КОРРЕКЦИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА С БОЛЬШИМ ДИАСТАЗОМ С ПОМОЩЬЮ ТОРАКОСКОПИЧЕСКОЙ ТРАКЦИОННОЙ ЭЛОНГАЦИИ.....	29
Мелкозёрова Екатерина Константиновна	
НОВОРОЖДЕННЫЙ С РЕДКИМ СОЧЕТАНИЕМ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ, ГИДРОНЕФРОЗА И МЕМБРАНЫ УРЕТРЫ	30
Клепикова Виктория Сергеевна, Ерохина Надежда Олеговна	
ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ НАХОДКА ПРИ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕМ ЭНТЕРОКОЛИТЕ	32
Золочевская Анна Владимировна, Ерохина Надежда Олеговна	
ТРУДНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ УДАЛЕНИЯ НЕРЕЗЕКТАБЕЛЬНОЙ ТЕРАТОМЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА.....	33
Каргалинина Ксения Геннадьевна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАДИКАЛЬНОЙ ЦИСТПРОСТАТЭКТОМИИ ПО ПОВОДУ РАБДОМИОСАРКОМЫ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ.....	35
Власова Анна Александровна, Забелина Юлианна Павловна, Аверьянов Тимофей Юрьевич, Козьмина Виктория Алексеевна	
ПРОБЛЕМЫ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ КРОНА.....	36
Бусалаева Дарья Игоревна	
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ НЕЙРОБЛАСТОМЫ ГРУППЫ НАБЛЮДЕНИЯ	37
Рогачева Олеся Андреевна	
УСПЕШНАЯ КОРРЕКЦИЯ ЛАРИНГО-ТРАХЕО-ЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РАСЩЕЛИНЫ IV ТИПА	39
Антошина Юлия Андреевна	
МОДИФИЦИРОВАННАЯ ПЕРЕДНЯЯ АНОРЕКТОПЛАСТИКА В ЛЕЧЕНИИ НИЗКИХ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ.....	40
Пяк Станислав Романович	

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИЧИН МАЛЬАБСОРБЦИИ У РЕБЕНКА С РЕДКИМ ГЕНЕТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ	42
Габуния Диана Вадимовна	

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У МАЛЬЧИКА ПРИ ПОЗДНЕЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ	44
Бурлакова Ирина Максимовна, Материй Владислав Игоревич, Миронова Вероника Андреевна	

ТЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННОГО С ОСТРОЙ ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ	45
Миронова Вероника Андреевна, Зизюкина Карина Сергеевна	

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С МУТАЦИЯМИ В ГЕНАХ ФОЛАТНОГО ЦИКЛА	47
Габуева Арина Махарбековна, Беркелиева София Тимуровна, Ефимова Нина Владимировна	

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЕЗА ВНУТРИГРУДНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ У ПОДРОСТКА	48
Острогорская Лариса Дмитриевна, Лебедева Виктория Вадимовна, Мамедов Алиаскер Ибрагимович	

СЛУЧАЙ НЕОНАТАЛЬНОГО ТИРЕОТОКСИКОЗА У РЕБЕНКА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ	50
Мущерова Диана Максимовна	

ИСХОД ВЫХАЖИВАНИЯ КРАЙНЕ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ БРОНХОЛЕГочНОЙ ДИСПЛАЗИИ	51
Мущерова Диана Максимовна	

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ БУМАЖНОГО ПЛОДА	53
Фролова Дарья Николаевна	

ДЕБЮТИРОВАНИЕ БОЛЕЗНИ КРОНА В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ С ВНЕКИШЕЧНЫМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ	54
Куляпина Мария Александровна	

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ	56
Сафиуллин Булат Мансурович, Котельникова Анна Андреевна	
ОСТРЫЙ ФЛЕГМОНОЗНЫЙ АППЕНДИЦИТ У ПАЦИЕНТА С КИШЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ ФОРМОЙ МУКОВИСЦИДОЗА	57
Савенко Алина Александровна	
ИНФЕКЦИЯ НОВЕЙШЕГО ВРЕМЕНИ И ИНФЕКЦИЯ ПРОШЛОГО: ВИЧ И ПАЛОЧКА КОХА	58
Игитханян Араик Сейранович, Хохрина Екатерина Сергеевна	
ОТСРОЧЕННОЕ ТРОМБОТИЧЕСКОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА	60
Алфёрова Полина Алексеевна, Ткаченко Анастасия Сергеевна, Ибрагимова Залина Русланбековна	
ОСОБЕННОСТИ ПРОТИВОТУБЕРКУЛЕЗНОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ ЖИЛЬБЕРА	61
Снегуренко Мария Антоновна, Данилко Татьяна Игоревна	
СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У РЕБЕНКА	62
Нургалеева Аида Ринатовна	
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА	64
Пилясова Анна Дмитриевна, Внукова Екатерина Владимировна, Александрова Дарья Михайловна	
ОТРАВЛЕНИЕ КОРВАЛОЛОМ КАК СПОСОБ СУИЦИДА У ПОДРОСТКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ	65
Снегуренко Мария Антоновна, Шимкова Николь Павловна	
ЦЕЛИАКИЯ И АУТОИММУННАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ: ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ	67
Шевченко Полина Сергеевна	
ДЕБЮТ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ	68
Пилясова Анна Дмитриевна, Внукова Екатерина Владимировна, Александрова Дарья Михайловна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ, ОСЛОЖНЕННОГО ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ	70
Соколова Ксения Дмитриевна, Косничева Елена Алексеевна	

**ПОСТНАТАЛЬНАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ
У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ
МЕКОНИАЛЬНОЙ АСПИРАЦИИ 71**

Каныбекова Айдай Каныбековна, Васюкова Диана Леонидовна

**ПРЕИМУЩЕСТВА РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ
СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 72**

Косничева Елена Алексеевна, Шимкова Николь Павловна

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОТРАВЛЕНИЯ
КОМБИНИРОВАННЫМ ПРЕПАРАТОМ ФЕНОБАРБИТАЛА
И ЭТИЛБРОМИЗОВАЛЕРИАНАТА 74**

Шимкова Николь Павловна, Снегуренко Мария Антоновна,
Косничева Елена Алексеевна

**РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА С АТИПИЧЕСКИМИ
ПРОЯВЛЕНИЯМИ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ
ЭЛЛИСА-ВАН КРЕВЕЛЬДА 75**

Смольяникова Анастасия Борисовна, Дерюгина Полина Романовна,
Фролова Яна Сергеевна

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

**РЕДКАЯ ПРИЧИНА ТРОМБОЗА ГЛУБОКИХ ВЕН
НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ 77**

Ондрина Надежда

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРГАНОСОХРАНЯЮЩЕГО
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИТЕЛИОИДНОЙ
МИОМЫ МАТКИ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ 78**

Зуева Алина Сергеевна, Синякова Елизавета Владиславовна

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ
ПАЦИЕНТА С МЕТАСТАЗОМ ПОЧЕЧНО-КЛЕТОЧНОГО РАКА
В ВЫВОДНОМ ОТДЕЛЕ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
И ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ СЕРДЦА
С ТЯЖЕЛЫМ МНОГОСОСУДИСТЫМ ПОРАЖЕНИЕМ
КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ 80**

Башкатова Анастасия Андреевна

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРФОРАТИВНОЙ
СМВ-ЯЗВЫ КИШЕЧНИКА У ПАЦИЕНТКИ
С ИММУНОДЕФИЦИТОМ 82**

Демченков Никита Олегович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОГО НОВООБРАЗОВАНИЯ РЕКТОСИГМОИДНОГО ОТДЕЛА ОБОДОЧНОЙ КИШКИ	83
Якимова Александра Николаевна, Хрулев Лев Валентинович	
ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ КОРАЛЛОВИДНОГО НЕФРОЛИТИАЗА	85
Щедрина Дарья Андреевна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. УДАЛЕНИЕ ЗАБРЮШИННОЙ ЛИПОСАРКОМЫ СО СПЛЕНЭКТОМИЕЙ, ДИСТАЛЬНОЙ РЕЗЕКЦИЕЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, РЕЗЕКЦИЕЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ, ЛЕВОГО КУПОЛА ДИАФРАГМЫ, ЛЕВОСТОРОННЕЙ НЕФРЭКТОМИЕЙ	87
Хасанова Ильдана Разяповна, Вerveкин Илья Валерьевич, Курсенко Роман Вадимович	
СТРУМА ЯИЧНИКА	89
Гидиятуллина Надежда Николаевна	
ДИВЕРТИКУЛИТ ТОНКОЙ КИШКИ – МИФ ИЛИ РЕАЛЬНОСТЬ В ПРАКТИКЕ АБДОМИНАЛЬНОГО ХИРУРГА?	90
Астанова Нигина Бахтиёр кизи	
ОПЕРИРОВАТЬ ИЛИ ОТКАЗАТЬ: КОМОРБИДНАЯ ПАЦИЕНТКА В УСЛОВИЯХ ГИНЕКОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ	92
Смагина Юлия Андреевна	
ПРИМЕНЕНИЕ ТЕХНИКИ MASQUELET ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МИННО-ВЗРЫВНОГО РАНЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ	94
Мановски Адриан Миленов, Жусупова Альбина Ренатовна, Юданова Екатерина Дмитриевна, Колосов Александр Олегович	
РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ ЭНДОМЕТРИЯ У КОМОРБИДНОЙ ПАЦИЕНТКИ В ПОСТМЕНОПАУЗЕ	95
Морозов Василий Григорьевич, Демченко Елизавета Валерьевна, Носова Лилия Андреевна	
ПЛОД-АКАРДИУС ИЛИ БЕССЕРДЕЧНЫЙ БЛИЗНЕЦ	97
Аббасова Лейла Яшар кызы, Путря Анна Викторовна, Ушакова Вероника Александровна, Яратова Алина Ильшатовна, Зарипова Альмира Айдаровна	

МЕГАЛАПС. ПРЕОДОЛЕНИЕ ВЫЗОВОВ ПРОЛАПСА ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА..... 98

Ушакова Вероника Александровна, Аббасова Лейла Яшар кызы,
Путря Анна Викторовна, Яратова Алина Ильшатовна,
Зарипова Альмира Айдаровна

УСПЕШНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ГИГАНТСКОЙ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ И ПОТЕРЕЙ ДОМЕНА..... 100

Ли Анжела Станиславовна

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЭНДОВАСКУЛЯРНОГО ЛЕЧЕНИЯ АНЕВРИЗМЫ БРЮШНОЙ АОРТЫ У ПАЦИЕНТА С ТРАНСПЛАНТАЦИОННОЙ НЕФРОПАТИЕЙ..... 101

Коздоба Андрей Ильич, Жусупова Альбина Ренатовна,
Колосов Александр Олегович, Зарипова Альмира Айдаровна,
Кошманова Анна Николаевна

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СТРУКТУРНОЙ ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТА С ЦЕНТРАЛЬНЫМ РАКОМ НИЖНЕЙ ДОЛИ ЛЕВОГО ЛЁГКОГО С МЕТАСТАЗИРОВАНИЕМ..... 103

Вальехо Фалеева Диана Пабловна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИММУНОЛОГИЧЕСКИ ПОДТВЕРЖДЕННОЙ ГЛАЗНОЙ ФОРМЫ МИАСТЕНИИ..... 104

Гасанов Рафиз Фаризович

СЕМЕЙНАЯ НЕОБСТРУКТИВНАЯ ФОРМА АСИММЕТРИЧНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ПАЦИЕНТА 22 ЛЕТ..... 106

Варламова Юлия Юрьевна, Скиба Ангелина Сергеевна,
Скиба Иван Константинович

ИНДЕКС ГЛОБАЛЬНОЙ ФУНКЦИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА КАК ПРОГНОСТИЧЕСКИЙ ФАКТОР У ПАЦИЕНТКИ С ГКМП..... 107

Скиба Иван Константинович

КАРДИОМИОПАТИЯ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА..... 108

Яровой Максим Дмитриевич

ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ДАНОНА И СИНДРОМОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT	110
Гусейнова Асият Арслановна, Ильясова Шамсият Магомедовна, Алиева Луиза Хамидовна	
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ИЗОЛИРОВАННОГО НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ	111
Султангалиева Альбина Булатовна	
РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У ПАЦИЕНТА С ПЕРЕНЕСЕННЫМ МИОКАРДИТОМ	113
Азизова Хеди Шисаевна, Алиева Луиза Хамидовна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАБДОМИОЛИЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИЕЙ СТАТИНАМИ	114
Чепелева Елена Сергеевна, Селиверстова Елена Юрьевна	
НЕТИПИЧНЫЙ ВАРИАНТ МАНИФЕСТАЦИИ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ С УЗЛОВАТОЙ ЭРИТЕМОЙ	116
Давтян Сюзанна Артуровна, Титкова Ева Романовна	
СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ СИСТЕМНОГО АМИЛОИДОЗА И СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ	117
Бабаян Белла Тиграновна, Аветисян Лилиана Ромиковна	
АМИЛОИДОЗ С ФЕНОТИПОМ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА	119
Соколовский Максим Александрович, Скопинцева Варвара Сергеевна	
ПСОРИАЗ, ЭПИЛЕПСИЯ, НЕЙРОСИФИЛИС – ЧТО ИХ ОБЪЕДИНЯЕТ?	120
Ушаков Вячеслав Ильич, Сафронова Надежда Дмитриевна, Богомазова Мария Александровна	
НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ), ОСЛОЖНЕННЫЙ СТИЛ-СИНДРОМОМ	122
Кривоносова Светлана Юрьевна, Косолапова Анна Васильевна	
УСПЕШНАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПЕЧЕНИ У ПАЦИЕНТА С АЛКОГОЛЬНЫМ ЦИРРОЗОМ	123
Тараки Брешна Мирза, Адамова Имара Габидуллаховна, Федоров Илья Германович, Левина Оксана Николаевна, Дроздов Павел Алексеевич	

СИТОСТЕРОЛЕМИЯ: «ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ОДИССЕЯ»	125
Гевондян Карина Рубеновна, Зуйкова Виктория Алексеевна	
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ, КАК ФАКТОР, УСЛОЖНЯЮЩИЙ ЛЕЧЕНИЕ ТУБЕРКУЛЕЗА	126
Дубовик Павел Ильич, Банникова Валерия Валентиновна	
ДОЛГИЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ IGG4-АССОЦИИРОВАННОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА	128
Киселева Анастасия Игоревна	
СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ СКЛЕРОДЕРМИИ, ПСОРИАЗА С ПРИЗНАКАМИ ДЕРМАТОМИОЗИТА. ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ	129
Кечкина Виктория Дмитриевна	
ОСТЕОСАРКОПЕНИЯ У МОЛОДОЙ ПАЦИЕНТКИ С АЛКОГОЛЬНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПЕЧЕНИ	131
Адамова Имара Габибуллаховна, Тараки Брешна Мирза	
ТРУДНОСТИ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ КОРРЕКЦИИ ТРЕПЕТАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ У ПАЦИЕНТА С ДОГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ СТАДИЕЙ КАРДИОМИОПАТИИ	132
Самарина София Александровна	
МОЛНИЕНОСНЫЙ ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ МИОКАРДИТ АБРАМОВА-ФИДЛЕРА	133
Самодуров Александр Сергеевич, Лесников Максим Александрович	
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДИФфузно-узлового зоба	135
Зарубенко Софья Витальевна	
ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ ПОД МАСКОЙ АНЕМИИ	136
Зуйкова Виктория Алексеевна, Гевондян Карина Рубеновна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗАЦИИ ТУБЕРКУЛЁЗА НА ФОНЕ ВИЧ ИНФЕКЦИИ ПРИ НИЗКОЙ ПРИВЕРЖЕННОСТИ К ЛЕЧЕНИЮ	138
Ягупов Павел Павлович, Арутюнян Валерия Петровна, Поплавская Анастасия Андреевна	
БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА И СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	139
Станишевская Екатерина Сергеевна, Сафронова Надежда Дмитриевна, Богомазова Мария Александровна	

ДВОЙНОЙ УДАР: CLOSTRIDIoidES DIFFICILE-ИНФЕКЦИЯ НА ФОНЕ ДЕБЮТА ЯЗВЕННОГО КОЛИТА.....	141
Забелина Юлианна Павловна, Власова Анна Александровна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАННОГО ИНСУЛЬТА С ОБЕДНЁННОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКОЙ НА РАННЕМ СРОКЕ БЕРЕМЕННОСТИ И ФОРМИРОВАНИЕМ ОЧАГА СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ	142
Мостовская Есения Александровна	
ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У МОЛОДОГО ПАЦИЕНТА: «ШАГ ЗА ШАГОМ» К ДИАГНОСТИКЕ ОРФАННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ	144
Омарова Зайнаб Мурадовна, Жусупова Альбина Ренатовна, Мановски Адриан Миленов	
ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ И СТЕНОЗ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ: СОСУЩЕСТВОВАНИЕ ДВУХ ТЯЖЕЛЫХ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ.....	145
Смолякова Мария Андреевна, Дибирова Риана Рамазан кызы, Йео Мухаммад Аль Хабиб, Мальцева Алина Владиславовна, Алданова Ольга Вячеславовна	
«КАМЕННОЕ СЕРДЦЕ» – ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ.....	147
Ременец Александр Викторович, Перциц Глеб Дмитриевич	
РАЗВИТИЕ ВАСКУЛИТА В ОТВЕТ НА ТЕРАПИЮ ВАРФАРИНОМ У ПАЦИЕНТКИ С ПРОТЕЗОМ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА И СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА.....	148
Будылдина Анжелика Алексеевна	
СЛОЖНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМОЙ.....	150
Ковалёва Анастасия Алексеевна, Андреев Кирилл Андреевич, Козаева Агунда Мурадовна	
ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У МОЛОДОЙ ПАЦИЕНТКИ	151
Македон Диана Сергеевна, Микава Кристина Роиновна, Варламова Юлия Юрьевна	

OVERLAP-СИНДРОМ – УРОКИ НЕПРОСТОЙ ПРАКТИКИ	153
Криман Этель София Руфатовна	
НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ ЯВЛЕНИЯ ПРИ ТЕРАПИИ СТАТИНАМИ. КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ	154
Заремба Агнешка Андреевна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА	156
Плохова Ольга Николаевна, Карелина Александра Михайловна, Адамова Имара Габибуллаховна, Ларина Людмила Игоревна	
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВЕРИФИЦИРОВАННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ТАКОЦУБО У ЖЕНЩИНЫ 78 ЛЕТ	157
Султангалиева Альбина Булатовна	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ЭНЦЕФАЛИТ, ВЫЗВАННЫЙ ВИРУСОМ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ	159
Хасанова Гузал Анорматовна	

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БИЛАТЕРАЛЬНОЙ НЕФРОБЛАСТОМЫ С ОПУХОЛЕВЫМ ТРОМБОЗОМ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

Автор:

Некесов Адильжан Аймуратович

Корпоративный фонд "УМС" Национальный научный центр
Материнства и Детства

Научные руководители:

Рабоев Гавриил Савельевич, к.м.н; Оспанов Марат Мажитович, к.м.н.

Корпоративный фонд "УМС" Национальный научный центр
Материнства и Детства

Опухоль Вильмса — это наиболее злокачественная опухоль почки детского возраста. Радикальное хирургическое лечение остается обязательным этапом в лечение таких пациентов. До сих пор не определены точные показания и методы реконструкции НПВ после ее резекции, а также показания к использованию аппарата искусственного кровообращения.

Девочка 4 лет, впервые была обследована в стационаре по месту жительства в связи с жалобами на мочу цвета мясных помоев. По данным компьютерной томографии выявлено билатеральное мультифокальное опухолевое поражение почек размерами справа от 0,45 см до 3,7 × 2,6 см, слева от 0,35 см до 2,4 × 2,1 см. Просвет НПВ был тотально заполнен тромботическими массами, исходящими из правой почечной вены и распространяющимися в левую почечную вену и в полость правого предсердия. Установлен диагноз: Билатеральная нефробластома, локальная стадия V, опухолевый тромбоз нижней полой вены (VI small по классификации Neves and Zincke). Начата предоперационная полихимиотерапия по протоколу SIOP 2001, после чего пациентка была переведена в УМС (г. Астана) для хирургического этапа лечения.

По данным компьютерной томографии после неoadъювантной химиотерапии размеры очагов правой и левой почек не изменились, а размер и распространенность опухолевого тромба сократилась до уровня купола диафрагмы (IIIc по классификации Neves and Zincke). По данным магнитно-резонансной томографии в левой почке 4 очага соответствовали нефробластоме, остальные множественные очаги — смешанному нефробластоматозу. Первым этапом выполнена резекция левой почки: удалено 4 очага

нефробластомы. Второй этап хирургического лечения выполнен на 12 сутки после 1 операции.

Вторым этапом выполнена нефрэктомия справа с экстирпацией НПВ и левой почечной вены, поскольку длительное существование полной обструкции НПВ позволило сформироваться коллатеральному кровообращению с развитием непарной и полунепарной вены. Это определило дальнейшую тактику с отказом от реконструкции НПВ. После лапаротомии и мобилизации правой доли печени с пересечением коротких ветвей к НПВ, а также лигирования люмбальных вен и изолированного обхода печеночных вен, мобилизации правой почки с надпочечником выполнена диафрагмотомия и рассечен перикард. Был наложен зажим на НПВ высоко под правым предсердием, потребности в использовании аппарата искусственного кровообращения не было. НПВ была рассечена продольно на уровне устьев печеночных вен. В просвете тромботические массы, плотно адгезированные к интиме НПВ. Верхний фрагмент тромба из НПВ и устья правой печеночной вены вывихнут в разрез. НПВ резецирована ниже печеночных вен сверху, на уровне конfluence подвздошных вен снизу. Продолжительность стоп-кровотока в печени 24 мин. После резекции НПВ кровоток в печени, левой почке по данным УЗДГ был сохранен, адекватный. Венозный отток из нижних конечностей также без особенностей. Пациентка продолжила послеоперационную химио- и лучевую терапию. На момент подготовки тезиса период наблюдения после операции составил 3 месяца.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОЛОРЕКТАЛЬНОГО РАКА У ПАЦИЕНТА С АДЕНОМАТОЗНЫМ ПОЛИПОЗОМ

Автор:

Авсеенко Варвара Ивановна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Хабибуллина Линара Радиковна¹; Мингазов Айрат Фанилевич, к.м.н.²

1) РДКБ; 2) НМИЦ колопроктологии им. А.Н. Рыжих

Аденоматозный полипозный синдром (АПС) — аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием аденоматозных полипов толстой кишки и колоректальным раком при отсутствии своевременно хирургического лечения. Колоректальный рак (КРР) у пациента с АПС развивается, как правило, после 25 лет, однако случаи диагностики КРР в возрасте до 18 лет описаны в литературе и встречаются в реальной кли-

нической практике. Тем не менее КРР в детском возрасте считается казуистикой.

Девочка, 17 лет госпитализирована в хирургическое отделение РДКБ, филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России с жалобами на неоформленный стул и примесь алой крови в стуле. При обследовании по месту жительства выявлена анемия, после чего девочка была направлена в РДКБ.

В РДКБ при проведении колоноскопии были выявлены множественные (более 1000) полипы толстой кишки без участков нормальной слизистой оболочки толстой кишки. В сигмовидной кишке выявлено объемное образование с изъязвленной верхушкой. В связи с подозрением на аденокарциному толстой кишки, выполнено КТ органов брюшной полости, по данным которой нельзя исключить аденокарциному толстой кишки с метастазами в лимфатические узлы. Также следует отметить, что у пациентки отягощен семейный анамнез по отцовской линии, однако несмотря на жалобы пациентка не была обследована ранее.

Девочке выполнено оперативное вмешательство в объеме лапароскопической колпроктэктомии с расширенной лимфаденэктомией D3 с илеостомией по Бруку. Согласно гистологическому заключению: опухоль в 10 см от дистального края резекции с прорастанием в мышечную оболочку толстой кишки, pT3N1 и опухоль в 20 см от дистального края резекции с прорастанием в мышечную оболочку толстой кишки, pT2N1. Проведено иммуногистохимическое исследование с антителами к белкам MLH-1, PMS-2, MSH-2, MSH-6 на срезах. Выявлена экспрессия всех белков в ядрах опухолевых клеток, что соответствует отсутствию дефекта системы репарации неспаренных оснований ДНК, отсутствию микросателлитной нестабильности в опухоли.

Таким образом, колоректальный рак является экстраординарной патологией в детской онкохирургии. Своевременная диагностика и лечение детей с АПС позволят предотвратить развитие злокачественных новообразований и улучшить качество жизни пациентов.

ВЕДЕНИЕ РЕБЕНКА С VACTERL-АССОЦИАЦИЕЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕОНАТОЛОГА

Авторы:

Сухоручко Полина Александровна, Миронова Вероника Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н. И. Пирогова (Пироговский университет);

ДКГБ 9 им. Г.Н. Сперанского

Актуальность. Ассоциация VACTERL это комплекс врожденных пороков развития, характерно наличие дефектов позвоночника (Vertebral defect), анальной атрезии (Anal atresia), пороков сердца (Cardiac anomalies), трахеопищеводного свища (Tracheoesophageal fistula), атрезии пищевода (Esophageal atresia), аномалий почек (Renal anomalies) и конечностей (Limb anomalies). Сочетание трех и более ВПР из вышеперечисленных позволяет заподозрить ассоциацию VACTERL. Частота встречаемости патологии варьирует от 1:10 000 до 1:40 000 живорожденных детей.

Клинический случай. Девочка Н. от 3-ей беременности, 1-ых преждевременных оперативных родов на 30 неделе. При рождении масса тела 1450 г, длина 38 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При рождении состояние тяжелое, обусловленное сердечно-легочной недостаточностью на фоне врожденных пороков развития: перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки, атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ, атрезия ануса и ректоперинеальный свищ. На первые сутки жизни проведено клипирование трахеопищеводного свища и наложение гастростомы. В возрасте 20 суток жизни поступила в отделение патологии новорожденных для подготовки к плановому оперативному вмешательству – коррекция врожденного порока развития. При осмотре отмечается гемангиома на задней поверхности бедра 1,5х0,5 см, стул отходит из свища, в 2-х порциях из 7-ми отмечались прожилки алой крови. В клиническом анализе крови моноцитоз ($2,07 \cdot 10^9/\text{л}$), транзиторная гипогаммаглобулинемия (2,86 г/л). Во время наблюдения в стационаре ухудшилась анемия недоношенных (82,7 г/л), назначен эритропоэтин, переливание крови. Консультация офтальмолога: угрожаема по развитию ретинопатии недоношенных. Было проведено оперативное вмешательство с целью наложения эзофагоанастомоза: эндоскопически проведено выделение и вскрытие аборального конца пищевода, отсечение свища, наложение эзофаго-эзофагоанастомоза конец в конец. В послеоперационном периоде назначена антибактериальная терапия, парентеральное питание. В дальнейшем расширение энтерального

питания через рот с докормом через гастростому. На 39 сутки отмечается нормализация клинико-лабораторных показателей, отмена антибактериальной терапии. Ребенок выписан из стационара под наблюдение хирурга, невролога, офтальмолога и педиатра по месту жительства. Вес при выписке +821 г, питание усваивает по 70 мл. Даны рекомендации о повторной госпитализации через 2 месяца с целью проктопластики.

Заключение. Спектр клинических проявлений имеет широкую вариабельность, поскольку любая комбинация трех признаков, составляющих VACTERL, дает право на постановку диагноза. На сегодняшний день дети с ассоциацией имеют более благоприятный прогноз, чем несколько десятков лет назад. В данном клиническом случае синдром отягощается анемией недоношенных и гипогаммаглобулинемией, что затрудняло ведение ребенка. Огромный вклад в это внесли мультидисциплинарный подход и современные оптимальные методы хирургической коррекции ВПР, входящих в данную ассоциацию.

СЕГМЕНТАРНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Автор:

Зими́на Елена Михайловна

РОСБИОТЕХ

Научный руководитель:

Палалов Александр Александрович

РОСБИОТЕХ

Введение. Болезнь Гиршпрунга – врожденное нарушение иннервации кишечника, характеризующееся отсутствием ганглионарных клеток в межмышечном (Ауэрбаха) и подслизистом (Мейсснера) сплетениях в дистальном отделе толстой кишки в классической форме. Следствием данной аномалии является отсутствие координированных пропульсивных движений дистального отдела кишки, что вызывает острую или хроническую непроходимость кишечника. Распространенность заболевания составляет 1:5000 новорожденных, при этом в четыре раза чаще встречается у лиц мужского пола, однако более тяжелое течение характерно для женского пола. Основную угрозу для жизни представляют энтероколит, нарушение водного и электролитного обмена, перфорация и перитонит.

Клинический случай. В отделение хирургии поступил мальчик 1 год и 8 месяцев с симптомами острой кишечной непроходимости. По данным физикального и инструментального обследования был выставлен диагноз «Болезнь Гиршпрунга, декомпенсация». Проведена экстренная колостомия

для предупреждения перфорации кишки. Выполнена колоноскопия с прицельным забором материала.

При микроскопическом исследовании:

На препарате ректосигмоидного перехода (до зоны расширения) слизистая толстокишечного типа с фокальной эрозией поверхности, субмукозно определяются гипертрофированные нервные волокна, ганглионарные клетки не обнаружены. В отдельных полях зрения определяются участки подрастания нервных волокон к мышечной пластинке слизистой. В биоптате, взятом из наиболее расширенного участка (нисходящая ободочная кишка) — слизистая с лимфоидная инфильтрацией, признаками кровоизлияний. В подслизистой определяются нервные волокна и ганглионарные клетки, мышечная оболочка гипертрофирована, с наличием ганглионарных клеток и нервных волокон ауэрбахова сплетения. В биоптате, забранном в зоне выведения стомы (поперечная ободочная кишка), слизистая фокально эрозирована, с выраженной лимфоплазмочитарной инфильтрацией с примесью нейтрофилов. В подслизистой определяются ганглионарные клетки. Подслизистая отёчная, с фокусами экстравазации эритроцитов.

Заключение прижизненного патологоанатомического исследования: морфологическая картина сегментарной формы болезни Гиршпрунга.

Заключение. Болезнь Гиршпрунга зачастую определяется как аганглиоз толстой кишки, при этом, в классической форме, ганглионарные клетки мейсснера и ауэрбахова сплетения отсутствуют на большом протяжении кишечника. В данном случае наблюдалась сегментарная форма болезни Гиршпрунга, при которой был поражен только небольшой участок кишки, но при этом патологический процесс привел к развитию кишечной непроходимости, требующей формирования колостомы. Своевременная диагностика по данным клинического, инструментального и патоморфологического исследования позволяет добиться относительно благоприятного прогноза при правильном лечении.

ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС В ПОЧЕЧНЫЙ ТРАНСПЛАНТАТ

Автор:

Павлова Арина Алексеевна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Петрухина Юлия Владимировна, к.м.н., доцент

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Актуальность. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) в почечный трансплантат — одно из урологических осложнений после трансплантации почки, которое выявляется у 12–60 % оперированных детей. Он возникает при формировании уретероцистоанастомоза без антирефлюксной защиты. Негативное влияние ПМР заключается в прямом повреждении трансплантата, развитии инфекционных осложнений, что в конечном итоге приводит к снижению функции пересаженной почки.

Описание клинического случая. Пациентка Л., 5 лет. Антенатально у плода обнаружен врождённый порок развития мочевыделительной системы — гипоплазия почек. После рождения на УЗИ выявлена кистозная дисплазия и викарная гипертрофия правой почки, левая почка не визуализируется. С рождения наблюдается повышение креатинина до 246 мкмоль/л, что расценено как острое почечное повреждение с формирующейся хронической болезнью почек (ХБП) на фоне кистозной дисплазии. Диагноз ХБП IV стадии выставлен в возрасте 2,5 месяцев в соответствии с показателем скорости клубочковой фильтрации (СКФ) 15–19 мл/мин.

В возрасте 7 месяцев находилась на перитонеальном диализе. В 1 год 4 месяца пациентке была проведена нефрэктомия справа и трансплантация почки от родственного донора.

С 1 года 6 месяцев у пациентки наблюдаются рецидивирующие инфекции органов мочевыделительной системы (ИОМС). Выявлен активный ПМР в трансплантат. Проведена а/б терапия и антирефлюксная операция по Грегару. Послеоперационный период протекал без осложнений. В дальнейшем в возрасте 2 лет несмотря на операцию был выявлен ПМР IV степени, проведена эндоскопическая коррекция. В 3 и 4 года наблюдались повторные эпизоды ИОМС, диагностировано ОПП на фоне бактериальной инфекции. Повторно был выявлен ПМР IV степени на фоне стеноза пузырно-мочеточникового анастомоза. Проведена хирургическая коррекция анастомоза с постановкой везикостомы.

В 2024 году госпитализирована в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова для коррекции ПМР. Выполнена микционная цистоуретрография, обнаружен ПМР в трансплантат IV степени. В целях усиления антирефлюксной защиты проведена эндоскопическая коррекция. В подслизистый отдел мочеочника введено объемообразующее вещество для изменения угла открытия устья мочеочника и стабилизации интрамурального отдела. Послеоперационный период проходил без осложнений. Спустя 5 месяцев после коррекции ПМР при плановом обследовании изменений функции трансплантата и эпизодов ИОМС не было выявлено. Пациентка находится постоянно на уросептической терапии.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует успешное лечение сложного пациента с рецидивирующим течением ПМР в почечный трансплантат. Путём подслизистой имплантации объемообразующего препарата удалось достичь стабилизации функции трансплантата. Следует продолжать наблюдение за пациентом для своевременного выявления возможных осложнений и их лечения.

РЕБЕНОК С ДВУСТОРОННЕЙ СЕКВЕСТРАЦИЕЙ ЛЁГКИХ

Автор:

Мазитова Алёна Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Задвернюк Александр Сергеевич, к.м.н., доцент^{1,2};

Куликова Надежда Владимировна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Легочная секвестрация — порок развития легких, при котором анатомически и функционально обособленный участок легочной ткани снабжается артериальной кровью из системного сосудистого русла. Частота встречаемости данного порока составляет 0,1–6,4 % среди новорожденных. Большинство лёгочных секвестров являются односторонними, незначительная часть — двусторонними, частота встречаемости которых не известна вследствие редкости данного вида патологий.

Ребенок от 3 беременности, 2 родов путем кесарева сечения на сроке 41–42 неделя. Состояние при рождении: вес — 3260 г, рост — 52 см, шкала APGAR — 8/8, закричал не сразу. На 30-ой неделе гестации по результатам ультразвукового исследования был выявлен врождённый порок развития плода. Ребенок после рождения переведен для дообследования в отделе-

ние патологии новорожденных ДГКБ им Н.Ф. Филатова, где консультирован торакальным хирургом.

В 6 месяцев мальчик поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в плановом порядке для дообследования и выбора тактики лечения.

Общее состояние при поступлении удовлетворительное, сознание ясное. Кожный покров и видимые слизистые бледно-розовые. Дыхание самостоятельное, свободное. Аускультативно дыхание пузрыльное, слева ослаблено, хрипов нет. Имеются жалобы на шумное дыхание во время сна.

По данным общего и биохимического анализа крови выявлена железодефицитная анемия. По данным исследования газов крови выявлены изменения кислотнo-щелочного равновесия в сторону респираторного алкалоза (рН 7,48, р О₂ 80,1, рСО₂ 27,3).

Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием: В нижних отделах обоих легких, на уровне S10 определяются участки патологической легочной ткани, представленные мягкотканым компонентом неправильной формы, общими размерами 32*13*18 мм слева и 26*12*16 мм справа. На уровне диафрагмы от аорты отходят 2 артериальных сосуда диаметром 2 и 2,2 мм слева и 1 артериальный сосуд, диаметром 3 мм справа, направляющиеся к патологическим участкам легкого.

На основании КТ-картины интралобарной секвестрации нижних долей обоих легких было принято решение о выполнении оперативного вмешательства. Выполнена одномоментная торакоскопическая секвестрэктомия с двух сторон.

Интраоперационно слева визуализирована внелегочная секвестрация 3*4 см, к которой идут артериальные и венозные сосуды диаметром 3–3,5 мм., причем артерия, отдав ствол влево, поворачивает и уходит в правую плевральную полость. Справа визуализирована внутрилегочная секвестрация в базальных сегментах 3*4 см, к которому идет артерия, описанная ранее. Сосуды клипированы и пересечены. Секвестры удалены, отправлены на морфологическое исследование. Послеоперационный период протекал без осложнений.

На 7 сутки после операции пациент выписан в удовлетворительном состоянии.

Вывод. Двусторонняя секвестрация лёгких является редчайшей патологией, которая требует оперативного вмешательства для предотвращения инфицирования и малигнизации патологического участка лёгкого.

ТРУДНАЯ РЕКОНСТРУКЦИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ JUMP GRAFT ИЗ ПОДКОЖНОЙ ВЕНЫ У РЕБЕНКА 2-Х ЛЕТ С ГЕПАТОБЛАСТОМ

Автор:

Тютюнова Александра Андреевна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Научные руководители:

Ахаладзе Дмитрий Гурамович, д.м.н.; Твердов Иван Вадимович

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Введение. В хирургическом лечении новообразований печени у детей стоит помнить про возможность редких форм врожденного бессимптомного нарушения коагуляции, что приводит к осложнениям в виде тромбоза печеночной артерии, которая в данном возрасте весьма тонка и трудно реконструируема.

Клиническое наблюдение. Пациент 3. 2-х лет с диагнозом гепатобластома правой доли печени, метастазы в легких, поступил для хирургического этапа лечения. По данным МСКТ с КУ новообразование располагалось в центральных сегментах печени, консилиумом было принято решение о выполнении паренхима-сберегающей центральной резекции. Выполнена мезогепатэктомия (анатомическая сегментэктомия 4,5,8 печени): сегментэктомия 6. В связи с клиническими и лабораторно-инструментальными признаками нарушения перфузии печени, через 3 дня после вмешательства — релапаротомия. В ходе ревизии сосудов ворот печени обнаружены тромботические массы в левой, правой печеночных артериях тотчас после отхождения гастродуоденальной артерии. Проведена тромбэктомия из левой печеночной артерии катетером Фоггарт, артериальное кровоснабжение S1,2,3 восстановлено. Сегментэктомия 7 в связи с имеющимися трофическими изменениями. Спустя 5 дней в результате повторного нарушения кровоснабжения культи печени, принято решение о проведении релапаротомии. При интраоперационном УЗИ с Допплерографией установлено, что портальная перфузия левого латерального сектора и S1 печени: а также венозный отток сохранены, однако артериальный кровоток не определяется. После артериотомии общей печеночной артерии (ОПА) с последующей тромбэктомией, в устье ОПА обнаружено место диссекции интимы. Принято решение о резекции общей и левой печеночных артерий с последующей реконструкцией. В качестве аутографта была выделена правая большая подкожная вена (БПВ) до устья (участок длиной 60–70 мм). Непрерывным швом нитью Prolene 7/0 наложен анастомоз конец-в-конец между дистальным отделом левой печеночной артерии в воротах культи

печени и дистальным отделом БПВ. Противоположный конец венозной вставки проведен позади поджелудочной железы и анастомозирован конец-в-бок непрерывным швом нитью Prolene 7/0 со сформированным при боковом отжати дефектом передней стенки аорты в ее инфраренальном отделе. Состоятельность кровотоков подтверждена при повторном УЗИ. Пациент выписан на 12 п/о сутки для проведения адъювантной ПХТ в условиях отделения онкологии и детской хирургии. Период катамнестического наблюдения составляет 4 года 8 месяцев.

Заключение. Приведенное клиническое наблюдение иллюстрирует возможность применения различных методов восстановления артериального кровотока при нарушении перфузии печени в пострезекционном периоде у детей. В клинической практике следует помнить о возможности врожденной тромбофилии, не выявляемой при стандартном лабораторном исследовании гемостаза. Однако анализ одного клинического наблюдения не является практической рекомендацией, требует дальнейшего исследования.

РЕДКАЯ ПРИЧИНА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ УРЕТЕРОЦИСТОНЕОИМПЛАНТАЦИИ ПО КОЗНУ

Автор:

Трубкина-Карант Анастасия Владимировна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Петрухина Юлия Владимировна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Уретероцистонеоимплантация по Козну — это методика неоимплантации, при которой мобилизированный мочеточник перемещается через горизонтально сформированный подслизистый туннель, обеспечивающий антирефлюксный механизм. На контралатеральной стороне задней стенки мочевого пузыря формируется неоустье. Эта методика является «золотым стандартом» лечения детей с мегауретером. Эффективность операции по Козну составляет 63–93 %. Целью данной демонстрации является описание опыта диагностики и лечения редкой причины возникновения пузырно-мочеточникового рефлюкса после уретероцистонеоимплантации по Козну.

Описание. Пациентка К., 6 лет. Ребёнок с множественными врожденными пороками развития: персистирующая клоака, подковообразная почка,

мегауретер с двух сторон, синдром каудальной регрессии. Ребенок неоднократно проходил лечение в ДГКБ им. Н. Ф. Филатова г. Москвы. В период новорожденности наложена раздельная сигмостома, через 8 месяцев проведена радикальная операция — видео-ассистированная брюшно-промежностная аноректовагиноуретропластика. В возрасте 1 года проведена открытая уретероцистонеоимплантация по Козну с 2-х сторон для коррекции двустороннего мегауретера (справа нерефлюксирующий, слева рефлюксирующий). В период с 1 года до 6 лет ребенок ежегодно проходил обследование в стационаре для подбора терапии с целью контроля за удержанием стула, также ежегодно выполнялось УЗИ почек, оценка мочеиспускания, статическая нефросцинтиграфия для оценки функционального состояния почек.

В возрасте 6 лет отмечалось рецидивирование инфекции органов мочевой системы. Проведена микционная цистография, на которой выявлен правосторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) 5 степени. Выполнена цистоуретроскопия, на которой выявлен дефект передней стенки правого неоимплантированного мочеточника и стенки мочевого пузыря, который и являлся причиной возникновения ПМР.

Проведено хирургическое лечение. В правую лоханку установлен мочеточниковый стент. Выполнена пневмовезикоскопия с последующей конверсией. Правый мочеточник выделен из окружающих тканей и стенки мочевого пузыря острым и тупым путем, затем было произведено ушивание уретеровезикального свища двухрядным швом. Через 4 месяца выполнена цистоскопия с удалением мочеточникового стента.

Заключение. Причиной ПМР 5 степени у ребенка являлся дефект в туннеле неоимплантированного мочеточника и стенке мочевого пузыря, возникший после перенесенной уретероцистонеоимплантации по Козну. Данный случай демонстрирует нетипичную, редкую причину возникновения ПМР после оперативной коррекции.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ НЕКРОЗА И ПЕРФОРАЦИИ ЖЕЛУДКА, ВЫЗВАННЫЙ “GAS BLOAT” СИНДРОМОМ ПОСЛЕ ФУНДОПЛИКАЦИИ ПО НИССЕНУ

Автор:

Овчинина Дарья Сергеевна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Васильев Кирилл Германович, к.м.н., доцент^{1,2};

Петров Дионисий Александрович, к.м.н.²

1) РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), 2) РДКБ

Синдром «Gas bloat» (невозможность отрыжки, рвоты) является известным осложнением фундопликации. Изредка острое расширение желудка на фоне «gas bloat» синдрома может приводить к ишемии, некрозу и перфорации стенки органа.

Девочка 10 лет, от преждевременных родов на сроке 33 нед. Имеется органическое поражение ЦНС, грубая задержка психомоторного и физического развития. При обследовании выявлены грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД), гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) 4 степени. Ребенок направлен в РДКБ для дообследования и лечения.

При поступлении состояние тяжелое (нутритивная недостаточность – вес 13 кг, поражение ЦНС). Сбор жалоб невозможен в связи с грубым неврологическим дефицитом. Отмечаются срыгивания, руминации, отрыжка. По результатам эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) выявлены эрозивно-фибринозный эзофagit, признаки ГПОД.

Выполнены лапаротомия, пластика диафрагмы, фундопликация по Ниссену. На 2–3 сутки отмечалось умеренное вздутие (купировалось самостоятельно). Энтеральная нагрузка восстановлена.

На 7 п/о сутки состояние резко ухудшилось: выраженное вздутие, диспноэ, цианоз конечностей и носогубного треугольника. По данным рентгенографии выявлены “gas-bloat” синдром, пневмоперитонеум. Выполнены лапароцентез и дренирование брюшной полости. После стабилизации состояния проведена релапаротомия, выявлен участок некроза с перфорацией на передней стенке желудка возле фундопликационной манжеты, перитонит. Выполнено разобщение манжеты, иссечение некротизированного участка, гастростомия, дренирование брюшной полости.

По результатам КТ после релапаротомии выявлено обеднение кровотока по большой кривизне желудка. По данным ЭГДС – распространение некроза.

Выполнена релапаротомия, подтвержден частичный некроз переднебоковой стенки желудка, проведена парциальная резекция желудка, регастростомия, энтеростомия, дренирование брюшной полости. П/о период с положительной динамикой. Энтеральная нагрузка через энтеростому на 2 сутки. Контрольная ЭГДС: признаков некроза, эзофагита нет, кардия смыкается. Ребенок выписан в стабильном состоянии.

Через 2 месяца пациентка повторно госпитализирована с жалобами на сохраняющиеся руминации, отсутствие прибавки в весе. По данным ЭГДС кардия смыкается, воспаления нет. При рентгеноскопии выявлены уменьшенный объем желудка и умеренный ГЭР.

В плановом порядке выполнены лапаротомия, висцеролиз. Выявлено расширение тощей кишки с формированием двустолок с общей стенкой. Выполнены резекция этих участков с формированием двух энтероэнтероанастомозов, рефундопликация по Ниссену, регастростомия, закрытие энтеростомы. П/о период без осложнений. Энтеральное кормление восстановлено. К моменту выписки вес 20 кг.

Фундопликация является рутинной операцией в антирефлюксной хирургии, однако даже такие известные осложнения, как “gas bloat” синдром могут заканчиваться ишемическим некрозом с перфорацией на фоне острого расширения желудка. Описанное наблюдение демонстрирует важность особого подхода к детям с неврологическими нарушениями.

ВНУТРИБРЮШНАЯ ГИПЕРТЕРМИЧЕСКАЯ ХИМИОПЕРФУЗИЯ У РЕБЁНКА С ВСОР-САРКОМОЙ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Автор:

Осипенко Евгения Владимировна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Кривоносов Анатолий Андреевич

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Введение. HIPEC (внутрибрюшная гипертермическая химиоперфузия) – метод локального контроля, представляющий собой циторедуктивное оперативное вмешательство с последующим проведением гипертермической химиоперфузии с целью воздействия на опухолевые очаги при канцероматозе/саркоматозе брюшины.

Данная методика зарекомендовала себя во взрослой практике, и к сегодняшнему дню существует четкий перечень показаний к процедуре, рабочие комбинации применяемых химиопрепаратов и режимов их дозирования.

В педиатрической практике встречаются единичные публикации по применению данной методики, что связано с низкой частотой встречаемости канцеро-, саркоматоза брюшины при детских опухолях. Тем не менее проводятся клинические исследования для повышения эффективности применения процедуры при детских типах опухолей.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует успешный опыт НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва в применении циторедуктивного оперативного вмешательства с последующей гипертермической химиоперфузией с препаратами цисплатин и доксорубицин при лечении ребёнка с BCOR-саркомой брюшной полости.

Пациентка М. 4 мес. обратилась в лечебное учреждение с явлениями энтероколита – жидким стулом и фебрильной лихорадкой. При обследовании обнаружено образование в брюшной полости, опухоль оперативно удалена по месту жительства, гистологическое заключение – саркома с перестройкой BCOR. В последующем ребёнок получил 9 курсов ПХТ по протоколу CWS 2009. Через месяц после окончания курса на контрольном обследовании диагностируется рецидив заболевания. По результатам 4 блоков противорецидивной ПХТ – множественные очаги в брюшной полости с разноплановой динамикой, канцероматоз брюшины. В НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева пациенту выполнено удаление очагов, перитонэктомия, резекции участка кишки с наложением илео-асцендо анастомоза с поледующей интраперитонеальной гипертермической химиоперфузией с растворами цисплатина и доксорубицина. В раннем послеоперационном периоде возникли осложнения в виде несостоятельности илео-асцендо анастомоза, несостоятельности послеоперационной раны, пиелозктазии и уретерогидронефроза, которые были успешно оперативно скорректированы. Ребенок выписан для продолжения химиотерапии.

Заключение. Учитывая ограниченный мировой и отечественный опыт применения гипертермической химиоперфузии у детей, целесообразно анализировать каждый **клинический случай**. Это позволит разработать единую тактику для расчёта необходимого объема перфузата, выбора наиболее оптимальной комбинации и дозировок химиопрепаратов. А также поможет проанализировать возможные осложнения данной методики, что будет способствовать наиболее эффективному лечению детей, ранее считавшихся инкурабельными.

КОРРЕКЦИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА С БОЛЬШИМ ДИАСТАЗОМ С ПОМОЩЬЮ ТОРАКОСКОПИЧЕСКОЙ ТРАКЦИОННОЙ ЭЛОНГАЦИИ

Автор:

Мелкозёрова Екатерина Константиновна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Мокрушина Ольга Геннадьевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Дети с атрезией пищевода (АП) с большим диастазом (АПБД) между концами зачастую требуют нестандартного подхода к лечению, результаты которого часто остаются неудовлетворительными.

Клинический случай. Мальчик от 2 беременности, тяжелых родов путём кесарева сечения (на 36 неделе), на 1 сутках жизни (с/ж) поступил из роддома в ДГКБ им. Н. Ф. Филатова в отделение ОРИТ. Во 2 триместре беременности диагностировали ВПР плода: АП. На момент поступления общее состояние тяжелое. По результатам обзорной рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции было выявлено контрастное вещество в слепом конце пищевода до уровня Th3. Эндоскопическое исследование трахеи и бронхов выявило на уровне 3–4 полукольца на мембранозной части точечное отверстие, из которого поступало содержимое пищевода. Пациенту был поставлен предварительный диагноз: АП, без дистального трахеопищеводного свища, не исключалось наличие проксимального трахеопищеводного свища (ТПС). Было решено проводить торакоскопическую тракционную элонгацию пищевода в нескольких этапах. На 2 с/ж был выполнен первый этап элонгации пищевода. Проксимальный конец пищевода визуализировался на уровне в/3 трахеи, мобилизован тупо и при помощи электрокоагуляции. На момент операции связи с трахеей не было обнаружено. Дистальный конец пищевода располагался над диафрагмой длиной около 2 см, мобилизован до диафрагмы. Два конца пищевода прошивались одной нитью, затем с помощью клиппатора на слепые концы пищевода наложили клипсы в местах прошивания концов. Нить рассекли по середине между концами пищевода. Сформировали два скользящих узла, поочередно затянули. Концы свели до диастаза около 2 см с умеренным натяжением, диастаз до мобилизации составлял около 4 см. На 7 с/ж выполнили 2 этап элонгации пищевода. Провели дополнительную мобилизацию концов пищевода. Затем узлы поочередно затянули, диастаз составил примерно 1 см. На 12 с/ж провели 3 этап элонгации пищевода. При мобилизации прок-

симального отдела был выявлен проксимальный ТПС. Провели ушивание свища узловыми швами со стороны пищевода и трахеи, затем его разделили. Проксимальный отдел стал мобильнее. Узлы на концах поочередно затянули до полного смыкания частей пищевода. Был поставлен окончательный диагноз: атрезия пищевода, проксимальный ТПС. На 19 с/ж наложили эзофагоэзофагоанастомоз отдельными узловыми экстракорпоральными швами с натяжением. На 8 п/о сутки была выполнена рентгеноскопия органов грудной клетки с контрастированием: зона анастомоза пищевода на уровне Th4–5 позвонков проходима, затека контраста нет. На 30 сутки пребывания в ОРИТ был переведен в хирургическое отделение для новорожденных и недоношенных детей. На момент выписки из хирургического отделения общее состояние пациента оценивалось, как удовлетворительное.

Данный клинический случай демонстрирует успешность торакоскопической тракционной элонгации в коррекция АПБД.

НОВОРОЖДЕННЫЙ С РЕДКИМ СОЧЕТАНИЕМ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ, ГИДРОНЕФРОЗА И МЕМБРАНЫ УРЕТРЫ

Авторы:

Клепикова Виктория Сергеевна¹, Ерохина Надежда Олеговна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Актуальность. Аноректальные мальформации (АРМ)—группа врожденных патологий, требующих хирургической коррекции с рождения (частота 1:5000). У 50–70 % пациентов с АРМ выявляются сочетанные пороки развития, включая мочеполовые аномалии (20–54 %). Редко встречается мембрана уретры, чаще причиной инфравезикальной обструкции является клапан задней уретры. Проблема диагностики и коррекции АРМ с мочеполовыми аномалиями актуальна из-за взаимного отягощения патологии.

Описание. ребенок от 1 беременности, 1 преждевременных родов на 36 неделе. Антенатально на 18 неделе выявлены: мегацистис, двусторонний гидронефроз, атрезия ануса. На 1 сутки жизни доставлен в ДГКБ им. Н. Ф. Филатова. У ребенка множественные пороки развития: гидронефроз справа, кистозная дисплазия левой почки, двусторонний крипторхизм,

аноректальная мальформация (высокая форма), кожный привесок в крестцово-копчиковой области. Лабораторно подтверждено острое почечное повреждение на фоне нарушения проходимости верхних мочевыводящих путей правой почки. Для деривации мочи и пассажа по кишечнику наложены сигмостома и нефростома. Послеоперационный период протекал без осложнений. С учётом купирования острого почечного повреждения и стабилизации состояния ребенок выписан домой.

В 2 месяца ребенок поступил с инфекцией мочевыводящих путей, нефрогенной анемией. Проведена консервативная терапия с положительным эффектом. По данным сцинтиграфии левая почка не визуализируется, по данным антеградной пиелографии расширение лоханки со своевременной эвакуацией контраста в мочеточник. Пациенту проведена цистоскопия, в ходе которой обнаружили мембрану уретры с точечным просветом, выполнено бужирование стеноза уретры. Затем удалось провести цистоскоп в мочевой пузырь, где выявлено большое количество мутного содержимого. При проведении цветовой пробы установлено, что красящее вещество поступает из лоханки и из кишки в мочевой пузырь.

Ребенку установили уретральный катетер, и было отмечено частичное отхождение мочи. После попытки перекрытия нефростомы объем мочи по катетеру увеличился. Начали проводиться тренировки нефростомы в режиме «2 часа открыта, 1 час закрыта». Предположительно, мембрана уретры стала причиной кистозной дисплазии левой почки и гидронефроза справа, возможно, не требующего хирургического вмешательства (пузырно-зависимая форма).

При дообследовании выявлены ректоуретральная фистула, пузырно-мочеточниковый рефлюкс 3 степени слева.

В связи с наличием ректоуретрального свища и риска постоянного инфицирования единственной функционирующей почки решено оставить уретральный катетер и нефростому до планового реконструктивного вмешательства на толстой кишке.

Заключение. АРМ (высокая форма) в сочетании с гидронефрозом и мембраной уретры встречается редко. Необходимо тщательное урологическое обследование детей с высокими формами АРМ. Антенатальная диагностика даёт дополнительную информацию в понимании патогенеза заболевания.

ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ НАХОДКА ПРИ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕМ ЭНТЕРОКОЛИТЕ

Авторы:

Золочевская Анна Владимировна¹, Ерохина Надежда Олеговна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Диагностика ранних осложнений после консервативного лечения некротизирующего энтероколита (НЭК) может быть затруднена из-за нечеткой клинической картины, чаще проявляющейся частичной кишечной непроходимостью. Причиной могут быть инфильтрат или постНЭК-стеноз участка кишки. Аппендицит у новорожденных встречается крайне редко и имеет патогномоничную клиническую и ультразвуковую картину. В работе представлен случай необычной причины непроходимости у недоношенного ребенка в исходе НЭК.

Описание клинического случая. Ребенок от 1 беременности, 1 преждевременных оперативных родов на сроке 33 недель 5 дней. Вес 1600 г. Врожденная пневмония. На 21 суток жизни (с/ж) отмечено нарастание маркеров воспаления. С 24 с/ж отмечено вздутие живота, по данным УЗИ подозрение на инвагинацию кишечника, кишечную непроходимость. В связи с чем ребенок доставлен в ДГКБ им. Н. Ф. Филатова г. Москвы. Состояние тяжелое за счёт явлений интоксикации, умеренной дыхательной недостаточности, угнетения ЦНС. Живот при пальпации болезненный, вздут. Стул получен в небольшом количестве, рвоты не было. При рентгенографии (РГ) свободного газа и уровней жидкости не определялось, газонаполнение кишечника повышено; при УЗИ выявлен газ в системе воротной вены, утолщение и пневматоз кишечной стенки в правых отделах, перистальтика не прослеживалась, что указывало на клиническую картину НЭК(26). Назначена энтеральная пауза, антибактериальная, противогрибковая, инфузионная терапия, парентеральное питание. В динамике — стабильное течение НЭК с улучшением. По УЗИ: уменьшение пневматоза и отечности кишечной стенки. На 29 с/ж начата энтеральная нагрузка трофическим объемом. Отмечалось резкое ухудшение состояния. Была возобновлена энтеральная пауза, питание парентеральное; терапия продолжена. По данным РГ повышенное газонаполнение кишечника. По УЗИ выявлено наличие спавшихся петель кишечника с участком пневматоза в правой подвздошной области.

В связи с явлениями частичной кишечной непроходимости в исходе консервативного лечения НЭК, ребенку выполнена лапароскопия. В правой подвздошной ямке выявлен периаппендикулярный инфильтрат, при разделении которого обнаружена перфорация червеобразного отростка, его основание не изменено. Выполнена аппендэктомия, резекция сальника, ревизия брюшной полости. Течение послеоперационного периода гладкое, энтеральная нагрузка начата на 3 п/о сутки с постепенным увеличением объема до возрастного. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует нетипичную для недоношенного ребенка причину формирования инфильтрата – перфорацию червеобразного отростка, правильно выбранную тактику лечения, что дало возможность эффективно вылечить пациента с применением малоинвазивных технологий.

ТРУДНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ УДАЛЕНИЯ НЕРЕЗЕКТАБЕЛЬНОЙ ТЕРАТОМЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА

Автор:

Каргалинина Ксения Геннадьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Ахаладзе Дмитрий Гурамович, д.м.н.; Твердов Иван Вадимович

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Герминогенно-клеточные опухоли (ГКО) – гетерогенная группа новообразований, происходящих из плюрипотентных первичных половых клеток. Основным методом лечения является радикальная резекция опухоли. Проведение неоадъювантной химиотерапии, по данным литературы, в большинстве случаев считается неэффективным.

Нами представлено клиническое наблюдение лечения ребенка 28 дней жизни с незрелой тератомой брюшной полости и забрюшинного пространства, grade 2. Мальчик от первой беременности, родоразрешение путем кесарева сечения. Антенатально на 25–26 недели беременности при УЗ-исследовании выявлено объемное образование брюшной полости. При рождении состояние ребенка удовлетворительное, живот увеличен в объеме за счет пальпируемого образования. На 10-й день жизни ребенок госпитализирован в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева для дообследования

и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения. При МСКТ в брюшной полости между желудком, печенью и 12-перстной кишкой визуализируется кистозно-солидное образование. В динамике размеры опухоли увеличились до 870 мл. Пациенту выполнена открытая биопсия новообразования — незрелая тератома, grade 2. Учитывая объем и локализацию опухоли, единственной возможной опцией являлось оперативное вмешательство в объеме лапаротомии, R2-резекции новообразования. В ходе операции выполнена мобилизация и удаление образования, что сопровождалось диффузным кровотечением из мягких тканей и ложа опухоли. Оперативное вмешательство осложнилось воздушной эмболией, ДВС-синдромом. Ушиты дефекты сосудов, СЛР в течение 150 минут на фоне выраженной брадикардии. Ребенок переведен в ОРИТ в крайне тяжелом состоянии. В раннем п/о периоде состояние пациента с положительной динамикой на фоне интенсивной терапии. При плановой ФГДС выявлены некротические изменения стенок желудка с множественными перфоративными язвами, по дренажам — геморрагическое отделяемое. В связи с чем пациенту выполнена релапаротомия, ревизия брюшной полости. Выполнена гастрэктомия, еюностомия по Витцелю, атипичная резекция S2,3,4b,5 сегментов печени. На фоне многократных вмешательств, направленных на герметизацию культи пищевода, 12-перстной и тощей кишок значимого эффекта не достигнуто, консилиумом было принято решение о неэффективности дальнейших попыток хирургического лечения, продолжена интенсивная терапия, активная аспирация по дренажам, энтеральная нагрузка через еюностому. Постепенно в течение месяца наблюдали положительную динамику, пациент переведен в соматическое отделение. При контрольном исследовании остаточные компоненты опухоли сохраняют свои размеры и структуру. Принято решение о наблюдении пациента до достижения 1 года, в случае отсутствия роста опухоли — рассмотреть попытку реконструкции ЖКТ.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует сложность лечения осложнений у пациента с нерезектабельной тератомой и иллюстрирует трудно представимые возможности к регенерации у детей в неонатальном периоде.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАДИКАЛЬНОЙ ЦИСТПРОСТАТЭКТОМИИ ПО ПОВОДУ РАБДОМИОСАРКОМЫ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ

Авторы:

**Власова Анна Александровна, Забелина Юлианна Павловна,
Аверьянов Тимофей Юрьевич, Козьмина Виктория Алексеевна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Скапенков Иван Николаевич¹;

Козырев Герман Владимирович, д.м.н., профессор²

1) РДКБ; 2) Морозовская ДГКБ

Рабдомиосаркома — наиболее часто встречающаяся саркома мягких тканей, такая опухоль проявляется чаще в детском возрасте, на ее долю приходится около 3 % всех онкологических заболеваний у детей в возрасте до 14 лет. Диагностический поиск и первые этапы лечения позволяют установить вид опухоли, степень ее инвазии в стенку мочевого пузыря, а также реакцию на химиотерапию. На основании этих данных выстраивается дальнейшая тактика лечения принимается решение о применении консервативного или хирургического лечения. Показанием к хирургическому лечению может стать неудовлетворительный ответ на терапию, прогрессия заболевания или реже несостоятельность функции органа.

У пациента О., 1 год 8 месяцев, находившегося на лечении в отделении хирургической онкологии РДКБ с августа 2023 года. От 11.08.2023 верифицирована эмбриональная рабдомиосаркома мочевого пузыря и простаты. С 17.08.2023 и за все время лечения было проведено 9 блоков полихимиотерапии по протоколу CWS2014 для первичнометастатических сарком CEVAIE. По месту жительства в связи с развившейся гигантской опухолью мочевого пузыря, отсутствием самостоятельных микций и расширением чашечно-лоханочной системы почек, для их дренирования были установлены нефростомические дренажи с двух сторон. С 24.06.2024 по 07.08.2024 в МИБС был проведен курс протонной терапии. В связи с объемом и расположением остаточной опухоли, отсутствием самостоятельного мочеиспускания и объемом мочевого пузыря 35 мл пациенту показано радикальное хирургическое вмешательство. 19.09.2024 была проведена радикальная цистпростатэктомия и операция Брикера.

Этот клинический случай интересен выбором общей тактики лечения, так как основным показанием для радикального хирургического лечения послужило отсутствие функции, пораженного опухолью мочевого пузыря.

Помимо этого, интересен и выбор метода деривации мочи после удаления мочевого пузыря, так как он напрямую коррелирует с качеством жизни и социальной адаптацией ребенка в послеоперационном периоде. Учитывая возраст и неспособность самостоятельного ухода за резервуаром ребенку была сформирована уретероилеостома по Брикеру, однако при операции мочеточники были имплантированы в конduit по антирефлюксной методике для того, чтобы была возможность в более старшем возрасте обеспечить континетный способ отведения мочи – мочекишечный резервуар.

ПРОБЛЕМЫ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ КРОНА

Автор:

Бусалаева Дарья Игоревна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Мордвин Павел Алексеевич, к.м.н.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность и уникальность. Болезнь Крона – хроническое воспалительное поражение желудочно-кишечного тракта неясной этиологии со склонностью к рецидивированию. Клиническая картина этого заболевания очень разнообразна, что может затруднить его раннюю диагностику.

Клинический случай. Больная Ж поступила в МДКГБ в декабре 2022 года с жалобами на боль и двоение в глазах. Был диагностирован миозит, назначено лечение системными ГКС с положительной динамикой. Девочка выписана из больницы. Январь 2023 г: повышение температуры. В апреле того же года: госпитализация в МДГКБ с жалобами на лихорадку и боль в глазах. На фоне приема НПВС лихорадка купирована. Далее госпитализация в РДКБ: подъем температуры, жидкий стул и периодическая рвота. Лабораторные данные – повышение СРБ и фекального кальпротектина (895 мкг/г). Выполнены ЭГДС и колоноскопия, выявлены язвенные дефекты ДПК, эрозивно-язвенный илеит. В мае 2023 г госпитализация в РДКБ с диагнозом «Болезнь Крона – смешанная форма» для дообследования с жалобами на подъем температуры, жидкий стул, боль в глазах. Лабораторные исследования – дефицит железа, повышение кальпротектина (1010 мкг/г). Данные УЗИ – структурные изменения подвздошной и слепой кишки. Назначена антибактериальная и гастропротективная терапия, на фоне которой улучшение состояния, с последующим ухудшением, далее начата терапия ГКС, на ее фоне положительная динамика – стул без патологических примесей. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. С июня 2023 г при снижении уровня ГКС возникли вышеопи-

санные жалобы, девочка была госпитализирована в МДГКБ, выполнены инструментальные исследования: УЗИ органов брюшной полости: повышено газонаполнение кишечника, перистальтика снижена и рентгенография брюшной полости: кишечник вздут, в петлях толстой и тонкой кишок выявляются горизонтальные уровни. Повторное УЗИ: наличие свободной жидкости в брюшной полости (77 мм). В связи с желудочно-кишечным кровотечением была выполнена колоноилеоскопия: просвете толстой кишки определяется большое количество крови темно-вишневого цвета, отделы подвздошной кишки с выраженной воспалительной инфильтрацией по типу «булыжной мостовой». В связи с непрекращающимся кишечным кровотечением пациентка была экстренно взята на операционный стол: выполнена нижняя срединная лапаротомия, резекция илеоцекального угла, сформирована илеостома, брюшная полость дренирована. Материал отправлен на морфологическое исследование (соответствует болезни Крона). В течении 7 послеоперационных суток отмечалось тяжелое стабильное состояние. Илеостома функционирует, содержимое без примесей крови. В области стомы признаков воспалительных изменений нет. Состояние пациентки стабильное, средней тяжести. В связи с достижением 18 лет девушка на 20 послеоперационные сутки переведена в ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинава.

Выводы. Болезнь Крона — это тяжелое, спонтанно начинающееся опасное заболевание, которое может по-разному дебютировать, что затрудняет раннюю диагностику и точную постановку диагноза.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ НЕЙРОБЛАСТОМЫ ГРУППЫ НАБЛЮДЕНИЯ

Автор:

Рогачева Олеся Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Ахаладзе Дмитрий Гурамович, д.м.н.; Твердов Иван Вадимович

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Актуальность. Нейробластома (НБ) — эмбриональная нейрогенная опухоль, развивающаяся из клеток-предшественников нервного гребня. НБ имеет разную клинику и прогноз в зависимости от гистологического строения и наличия генетических мутаций.

Абдоминальный компартмент-синдром (АКС) — стойкое повышение внутрибрюшного давления (ВБД) выше 20 мм.рт.ст., ведущее к ПОН.

Описание клинического случая. Мальчик М., 2 мес., экстренно госпитализирован в связи с нарастанием объема живота, вялостью и беспокойством. Выявлено НО заднего средостения. Пациент переведён в НМИЦ ДГОИ с клиникой ДН 3 ст., синдромом НПВ, нижним парапарезом. NSE – 189 нг/мл, ЛДГ – 576 Ед/л. МСКТ: НБ правого гемиторакса с контрлатеральным распространением через позвоночный канал, гепатомегалия, инфильтрация печени. МРТ: компрессия дурального мешка и миелопатия спинного мозга Th4-Th7. ВБД – 12 мм.рт.ст. В связи с развитием жизнеугрожающего состояния на фоне компрессии опухолью дыхательных путей, спинного мозга и угрозой развития АКС, срочно начат блок специфической химиотерапии (ХТ). Через 3 суток отмечена отрицательная динамика (нарастание ДН, отёка нижних конечностей и снижение темпов диуреза). ВБД – 22 мм.рт.ст. Первым этапом хирургического лечения НБ у данного пациента было проведение оперативного вмешательства по экстренным показаниям в объёме: лапаротомия, биопсия метастазов печени, декомпрессионная лапаростомия. Диагноз: нейробластома, стадия INSS 4, INRGSS М. Группа промежуточного риска. В п/о периоде наблюдалась положительная динамика за счет нарастания темпов диуреза, однако сохранялась отёчность нижних конечностей. Проведена лучевая терапия на область печени. Спустя два курса ХТ на фоне аплазии кроветворения развились острый миокардит, бактериальный эндокардит, септический шок. После купирования инфекционного эпизода продолжена ХТ. По результатам МРТ – положительная динамика состояния позвоночного канала, сцинтиграфии с МЙБГ – уменьшение размеров образования. Далее после 3 курсов ХТ витальной опухоли не обнаружено. Констатирован полный ответ. После 6 курса ХТ заподозрена прогрессия заболевания (увеличение остаточного компонента опухоли, рост NSE). Однако, по данным сцинтиграфии образование не имело метаболической активности. После динамического наблюдения по результатам дообследования уровень NSE со снижением, катехоламины мочи – N, выявлен рост остаточной опухоли. Выполнено оперативное вмешательство – торакоскопическое удаление образования заднего средостения справа. Гистологическое заключение – десмоидный фиброматоз. Т.о., данных о прогрессии нейробластомы нет. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии для наблюдения по м/ж.

Заключение. Несмотря на 4 стадию, НБ в ряде случаев можно оставить под наблюдением. Однако необходимо понимать и быть готовым к осложнениям, нуждающимся в хирургическом лечении. Данное клиническое наблюдение также интересно развитием метакронной опухоли, требующей дальнейших исследований по выявлению мутаций, предопределяющих риски подобных осложнений.

УСПЕШНАЯ КОРРЕКЦИЯ ЛАРИНГО-ТРАХЕО-ЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РАСЩЕЛИНЫ IV ТИПА

Автор:

Антошина Юлия Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Разумовский Александр Юрьевич, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН^{1,2}; Куликова Надежда Владимировна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); 1)

,2) ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Актуальность. Ларинго-трахео-эзофагеальная расщелина (ЛТЭР) – редкий порок развития. Возникает на 4–5 неделе внутриутробного развития в результате сбоя формирования трахеопищеводной перегородки, что приводит к нарушению анатомического деления между дыхательными путями и пищеварительным трактом. Частота встречаемости ЛТЭР составляет от 1/10 000 до 1/20 000 новорожденных. Этой патологии часто сопутствуют пороки развития желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы и челюстно-лицевого аппарата. Самый тяжелый прогноз определяется у пациентов при наличии ЛТЭР IV типа, при котором по данным литературы выживаемость составляет около 25 %. К настоящему моменту в ДГКБ им. Н. Ф. Филатова г. Москвы находилось на лечении 10 детей с ЛТЭР IV типа, 7 из которых выжило.

Клинический случай. Пациент З., 1 мес., при рождении оценка по шкале APGAR 7/7 баллов, состояние новорожденного определялось как тяжелое за счет нарастающей дыхательной недостаточности. Ребенок был переведен на неинвазивную искусственную вентиляцию легких. По результатам обследования ГБУ ФМИЦ им В.А. Алмазова был поставлен диагноз «ЛТЭР. Аномалии деления трахео-бронхиального дерева». После телемедицинской консультации транспортирован на искусственной вентиляции легких в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. При поступлении ребенок был дообследован, подтверждена ЛТЭР IV типа с нарушением сегментации бронхиального дерева, также были выявлены правая дуга аорты с левой aberrантной подключичной артерией и истинная микрогастрия. Выполнена пластика трахеи местными тканями в условиях вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации, что позволило замкнуть и сохранить трахею и пищевод ребенка. В последующем в связи с возникновением постоянного гастро-эзофагеального рефлюкса (ГЭР) и невозможностью энтерального кормления была проведена фундопликация, но из-за нали-

чия истиной микрогастрии создать адекватную антирефлюксную защиту было невозможно, поэтому в возрасте одного года в связи с развитием эрозивного эзофагита на фоне постоянного ГЭР была выполнена экстирпация пищевода. В возрасте двух лет была проведена реимплантация левой аберрантной подключичной артерии в связи с развитием компрессионного стеноза трахеи. В настоящее время ребенок дышит самостоятельно через собственные дыхательные пути, кормится через гастростому, развивается соответственно возрасту. В ближайшее время ему планируется проведение пластики пищевода тонкой кишкой, после которой лечение будет полностью завершено.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует возможность достаточно успешного лечения пациента, имеющего редкий порок развития с изначально плохим прогнозом для жизни. Успешная коррекция ЛТЭР IV типа может проводиться только в клиниках с большим опытом лечения таких врожденных пороков и владением навыками реконструкции дыхательных путей, сосудистых и эндоскопических вмешательств в экстренном порядке.

МОДИФИЦИРОВАННАЯ ПЕРЕДНЯЯ АНОРЕКТОПЛАСТИКА В ЛЕЧЕНИИ НИЗКИХ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Автор:

Пяк Станислав Романович (молодой учёный)

Корпоративный фонд "УМС"

Научные руководители:

Оспанов Марат Мажитович, к.м.н.

Корпоративный фонд "УМС"

Введение. Несмотря на большое количество исследований и хирургических методов, улучшение функции удержания кала и качества жизни пациентов с аноректальными мальформациями остаётся актуальной проблемой в детской хирургии. В данном докладе представлен клинический случай пациентки с атрезией ануса с ректовестибулярным свищом, которой выполнена передняя аноректопластика (AARP) – модификация классической передней сагиттальной аноректопластики (ASARP) нашей клиники для лечения пациентов с атрезией ануса с промежностным или вестибулярным свищом.

Описание клинического случая. Больной К., диагноз «атрезия ануса с ректовестибулярным свищом» был установлен при рождении неонатологом. По месту жительства пациентке проведен 1 этап хирургического ле-

чения: сформирована сигмастома. Послеоперационный период протекал без осложнений, в динамике данная больная наблюдалась амбулаторно у детского хирурга. В возрасте 11 месяцев пациентка госпитализирована в УМС для проведения второго этапа лечения. Предоперационная подготовка кишечника проводилась путём проведения очистительных клизм за 12–24 часа до операции.

Проведена передняя аноректопластика (AARP) — модификацию ASARP, сохраняющую внешний анальный сфинктер. Основные отличия операции от классическом методики:

1. Сохранение передней порции наружного анального сфинктера и кожного мостика между фистулой и сфинктером;
2. Циркулярный разрез кожи вокруг фистулы с возможным расширением вверх по сагиттальной линии обеспечивает адекватный доступ для мобилизации прямой кишки и визуального контроля для безопасного формирования туннеля между наружным анальным сфинктером и фистулой;
3. Преректальные волокна мышцы *puborectalis* ушиваются над сформированным неоректумом для формирования мышечного каркаса и снижения риска дислокации неоректума.

Интра- и послеоперационных (в 30 суток после операции) осложнений не было. Бужирование неоануса с использованием дилататоров Гегара начато на 14-е сутки после операции. В возрасте 24 месяцев проведен 3 этап лечения: закрытие сигмастомы (период между 2 и 3 этапом составил 13 месяцев). Возраст ребенка на момент подготовки данной работы составил 58 месяцев (период наблюдения 34 месяца). У пациентки сохранена функция удержания кала и позыва к акту дефекации, нет признаков каломазания, частота стула 1 раз в 1–2 дня (использован метод оценки Krickbeck score).

Заключение. Передняя аноректопластика позволяет добиться хорошо косметического и функционального результата у пациентов с атрезией ануса и промежностными или вестибулярными фистулами.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИЧИН МАЛЬАБСОРБЦИИ У РЕБЕНКА С РЕДКИМ ГЕНЕТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Автор:

Габуня Диана Вадимовна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Шумихин Василий Сергеевич, к.м.н., доцент^{1, 2}; Ерохина Надежда
Олеговна²**

1) РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Синдром Сэя-Барбера-Бисекера — редкое генетическое заболевание, проявляющееся множественными аномалиями развития. Заболевание в большинстве случаев описывается как *de novo* мутация в гене KAT6B.

Ребенок от 1 беременности, 1 родов путем КС на 37 неделе (12.03.2024г.), при рождении 2360г., 46см. Антенатально диагностирован гастрошизис, дефект закрыт в один этап после рождения в НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова. У ребенка в рамках генетического синдрома выявлены: гипоплазия мозолистого тела, ВЖК 1 степени с двух сторон, двухсторонняя нейросенсорная тугоухость, гипотиреоз, ДМПП, маскообразное лицо, блефарофимоз, микрогнатия, двухсторонний паховый крипторхизм, венечная форма гипоспадии, диффузная гипотония, задержка умственного и физического развития, ДЦП, смешанная форма, псевдобульбарный синдром. Из роддома выписан на 36 с. ж. — 2935г. Повторно госпитализирован в НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова на 66 с. ж. с жалобами на обильные срыгивания и отсутствие прибавки в весе, при госпитализации — 2599г. Диагностирована ГПОД, выполнена лапароскопическая гастрофундопликация по Ниссену. Во время пребывания в стационаре находился на частичном парентеральном питании, выписан с весом 2935г.

В ноябре госпитализирован в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в связи с отставанием в физическом развитии, масса тела в 7 месяцев — 4150г., 62см. Дома находился на смеси, прикорм по возрасту, не срыгивал; постоянно принимает L-тироксин.

При поступлении. Состояние тяжелое за счет проявления генетического синдрома и белково-энергетической недостаточности, дефицит массы тела 56 %. В стационаре параллельно полной энтеральной нагрузке назначено частичное парентеральное питание, прибавляет менее 30г. в сутки.

Учитывая признаки внутрикишечного напряжения: вздутие живота, пупочная грыжа, эпизоды выпадения прямой кишки, а также данные инструментальных исследований: УЗИ — асимметрия диаметра кишечных петель, расширение вен брыжейки; рентгенологического обследования: неправильное расположение петель толстой кишки, дислокация части желудка выше манжеты — нельзя исключить спаечный процесс, приводящий к мальабсорбции. В ходе диагностической лапаротомии подтвержден незавершенный поворот кишечника, выявлены участки спавшихся петель тонкой кишки (проходимы, перистальтируют), разделены эмбриональные сращения между проксимальным отделом тощей кишки и куполом слепой кишки, являвшиеся причиной сужения основания брыжейки. После разделения спаек брыжейка разложена веерообразно, визуализируется верхняя брыжеечная вена около 0,8 см. в диаметре, петли кишечника погружены в брюшную полость, рана ушита послойно.

Данный случай демонстрирует сложность дифференциальной диагностики причин мальабсорбции у ребенка с множественными пороками развития. В раннем послеоперационном периоде состояние ребенка тяжелое, без значительной динамики, пассаж по кишечнику восстановился на 1 п/о сутки. Планируется дальнейшая оценка динамики нутритивного статуса.

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У МАЛЬЧИКА ПРИ ПОЗДНЕЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Авторы:

**Бурлакова Ирина Максимовна, Материй Владислав Игоревич, Миронова
Вероника Андреевна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского

Актуальность. Поздняя геморрагическая болезнь новорожденных (ГрБН) возникает у детей со 2-й недели до 6 месяца жизни из-за недостаточности витамин К-зависимых факторов свертывания крови и проявляется внутричерепными кровоизлияниями, желудочно-кишечными кровотечениями и кровоизлияниями в кожу и слизистые. Профилактика витамином К значительно снижает заболеваемость. Тяжесть заболевания обусловлена осложнениями внутричерепных кровоизлияний, приводящих к неврологическому дефициту и увеличивающих показатели смертности (24–26 %).

Цель. Демонстрация клинического наблюдения тяжелого течения поздней ГрБН в отсутствии профилактики у ребенка на грудном вскармливании.

Клинический случай. Мальчик в возрасте 24 дней госпитализирован в ОРИТ многопрофильной детской больницы с жалобами на отказ от еды, рвоту створоженным молоком, угнетение сознания. Мальчик от 1 беременности, от 1 срочных родов, у матери 24 лет с отягощенным анамнезом, безводный промежуток – 6 часов. Профилактика витамином К в роддоме не проводилась, мальчик находился на грудном вскармливании. При поступлении состояние крайне тяжелое, обусловлено угнетением сознания до сопора, дыхательной недостаточностью. При осмотре: бледный цвет кожных покровов, кровоизлияния на внутренней поверхности слизистой нижней губы, повышенная кровоточивость из мест инъекций, напряженный большой родничок, расхождение швов черепа до 1 см, ослабленная фотореакция зрачков, правосторонний гемипарез, судорожный синдром. У мальчика были установлены субдуральное, внутрижелудочковое и интра-

паренхиматозное кровоизлияния; анемия тяжелой степени (гемоглобин 70.8 г/л), удлинение АЧТВ, ПВ (отсутствие коагуляции) в сочетании с нормальным уровнем фибриногена (2.56 г/л). Диагностирована поздняя ГрБН. Ребенок был интубирован, назначена этиопатогенетическая (витамин К, этамзилат, транексамовая кислота) и симптоматическая терапия. Тяжесть состояния обусловила проведение черескожной пункции субдурального кровоизлияния. Состояние ребенка стабилизировалось, геморрагический синдром был купирован, лабораторные показатели нормализовались, энтеральное питание усваивал в полном объеме. По данным МРТ головного мозга на 24 сутки пребывания в стационаре — признаки последствий выраженного диффузного ишемически-геморрагического поражения головного мозга. Спустя 31 день пребывания в стационаре ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии с неврологическим дефицитом в виде двигательных нарушений и рекомендациями для дальнейшего наблюдения.

Обсуждение. Сниженные уровни витамина К у новорожденных связывают с низкой трансплацентарной передачей, отсутствием запасов в печени и отсутствием кишечной микрофлоры. В грудном молоке содержание витамина К низкое, а его всасывание в кишечнике у детей ниже, чем у взрослых. Эффективная профилактика — введение витамина К в течение первого часа после рождения.

Заключение. Данный случай демонстрирует необходимость ранней профилактики витамином К, особенно у детей, находящихся только на грудном вскармливании.

ТЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННОГО С ОСТРОЙ ВИЧ- ИНФЕКЦИЕЙ

Авторы:

Миронова Вероника Андреевна, Зизюкина Карина Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);
ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского

Введение. ВИЧ-инфекция — медленно прогрессирующая вирусная инфекция, поражающая иммунную систему. Дети, родившиеся от матерей с положительным ВИЧ-статусом, имеют склонность к рецидивирующим

инфекционным заболеваниям. Цитомегаловирус (ЦМВ) является одной из наиболее распространенных коинфекций с ВИЧ. ЦМВ ухудшает течение ВИЧ-инфекции, оказывая особое влияние на активацию иммунной системы.

Клинический случай. Поступил ребенок К., 5 суток жизни, от необследованной матери ВИЧ+, не получающей антиретровирусную терапию (АРВТ), от 4 беременности, 4 срочных родов на 39 неделе. При рождении масса – 3500 гр, длина тела – 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9. После рождения методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) получена репликация рибонуклеиновой кислоты (РНК) ВИЧ: на 1 сутки жизни – 1500982 коп\мл, на 5 суток жизни – 101389 коп\мл, также получен положительный результат иммуноблоттинга. Консультирован специалистами Московского Городского Центра профилактики и борьбы со СПИДом (МГЦ СПИД), был выставлен диагноз «Острая ВИЧ-инфекция», с рождения назначена АРВТ пожизненно: Зидовудин, Невирапин, Ламивудин. При поступлении общий, биохимический анализ крови, общий анализ мочи – без особенностей. В крови была выявлена репликация дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) цитомегаловируса (ЦМВ), положительные IgG к ЦМВ и отрицательные IgM. Учитывая нарастание репликации ДНК ЦМВ была назначена терапия: иммуноглобулины против ЦМВ, Ганцикловир с дальнейшей сменой на Валганцикловир. На фоне течения врожденной ЦМВ-инфекции отмечалась анемия (гемоглобин – 98 г/л), отсутствие регистрации отоакустической эмиссии слева (неоднократно), эхографические признаки субэпидимимального кровотечения по данным нейросонографии, эхографические признаки изменений в печени по данным ультразвукового исследования органов брюшной полости. На 7 сутки госпитализации в общем анализе мочи: бактериурия (29 кл/мл), лейкоцитурия (8 кл/мл), назначена антибиотикотерапия. На 11 сутки госпитализации с учетом, выявленной в кале *Candida albicans*, назначен флуконазол. На фоне терапии моча и кал санированы. Проведено фенотипирование лимфоцитов: CD4 в норме. На фоне АРВТ: ПЦР РНК ВИЧ – 2780 коп\мл. Мать от ребенка отказалась, был оформлен перевод в соответствующее учреждение по надзору за детьми без попечения родителей. Спустя 59 дней госпитализации ребенок переведен с рекомендациями о необходимости встать на учет в МГЦ СПИД, о пожизненном приеме АРВТ, приеме Валганцикловира в течение 6 месяцев, необходима консультация сурдолога по месту жительства.

Заключение. В описанном случае вовремя назначенная АРВТ позволила снизить вирусную нагрузку и предотвратить снижение Т-клеточного иммунитета. Течение врожденной ЦМВ-инфекции на фоне ВИЧ-инфекции реализовалось тугоухостью с раннего неонатального возраста и геморрагическим поражением головного мозга. Рационально назначенная терапия против ЦМВ способствовала предупреждению тяжелых бактериальных и грибковых осложнений у новорожденного.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С МУТАЦИЯМИ В ГЕНАХ ФОЛАТНОГО ЦИКЛА

Авторы:

**Габуева Арина Махарбековна, Беркелиева София Тимуровна, Ефимова
Нина Владимировна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Ишемический инсульт (ИИ) – это острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК), характеризующееся многообразием неврологической симптоматики, зависящей от пораженной артерии и участка повреждения головного мозга (ГМ). ИИ редко встречается у детей, частота 1/3500 у новорожденных.

Мальчик в возрасте 3 суток жизни (с/ж) был доставлен в МДГКБ, ОРИТ новорожденных, в тяжелом состоянии с угнетением сознания и судорогами. Родился в срок, APGAR 8/8 баллов. На 1 с/ж отмечали застойный цианоз лица, повышенную возбудимость, умеренное ограничение активных движений в левой руке. На 25 час жизни продолжительное апноэ с десатурацией, восстановление после тактильной стимуляции. В неврологическом статусе: синдром угнетения ЦНС. На 2 с/ж – судороги, подтвержденные ЭЭГ. МРТ ГМ: обширная зона ИИ в бассейне правой средней мозговой артерии (СМА). Начата терапия нефракционированным гепарином (НФГ) 15 ед\кг\час, противосудорожная и антибиотикотерапия. На 5 с/ж в ОАК наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз, повышение АСЛ-О; в ОАМ лейкоцитурия. НСГ на 8 с/ж: признаки повышения эхогенности перивентрикулярных областей, гемодинамически значимая асимметрия кровотока в СМА. На 9 с/ж состояние среднетяжелое, стабильное, ребенок переведен в неонатологическое отделение. Поза полуфлексии. На осмотре нарастала спонтанная двигательная активность. Отмечалось снижение тонуса и рефлексов в левых конечностях. Мышечная сила в левых конечностях 3–3.5 балла. Была продолжена антикоагулянтная терапия с увеличением дозы гепарина до 40 ЕД/кг/час с достижением целевой гипокоагуляции. Обнаружен сниженный протеин С до 19 (тогда невозможно было решить первичное или вторичное это снижение). Генетическое обследование выявило: гомозиготную мутацию гена метилентетрагидрофолатредуктазы, гетерозиготные мутации генов метионин синтазы, метионин синтазы редуктазы, гомозиготную мутацию гена ингибитора активатора плазминогена. В ходе лечения достигли

положительной динамики, мальчик выписан в стабильном состоянии.

В возрасте 3 месяцев пациент поступил в МДГКБ для динамического наблюдения. При неврологическом осмотре от 30.10.2024: мышечный тонус дистоничен, сухожильные рефлексы оживлены на левой стороне. МРТ ГМ от 31.10.2024: обширная зона кистозно-глиозных изменений в корково-подкорковых отделах правого полушария ГМ. Расширение наружных и внутренних ликворных пространств справа. Снижение кровотока по правой СМА. Изменений показателей в коагулограмме не обнаружено. Стабилизировался протенин С — его снижении было в рамках ОНМК.

ИИ у представленного пациента является нехарактерной для данного возраста патологией, требующей дифференциальной диагностики с другими причинами судорожного синдрома. В данном случае возможными причинами развития ИИ стали стрептококковая инфекция, полицитемия — приведшие к гиперкоагуляции на фоне мутаций генов фолатного цикла. Подобрав адекватную терапию, достигнули положительной динамики состояния пациента, частичный регресс неврологических нарушений, требующих дальнейшей реабилитации.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЕЗА ВНУТРИГРУДНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ У ПОДРОСТКА

Авторы:

**Острогорская Лариса Дмитриевна, Лебедева Виктория Вадимовна,
Мамедов Алиаскер Ибрагимович**

ВолгГМУ

Научный руководитель:

Калуженина Анна Андреевна, к.м.н., доцент

ВолгГМУ

Актуальность. Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов (ВГЛУ) — первичная форма туберкулеза, возникает при заражении МБТ ранее неинфицированных лиц и характеризуется поражением внутригрудных лимфатических узлов различной локализации.

Цель. Демонстрация клинического случая туберкулеза внутригрудных лимфатических узлов паратрахеальной, парааортальной, бронхопульмональной групп у подростка.

Клинический случай. Мальчик С. 2012 г.р. поступил с жалобами на повышение температуры тела до 38,0–38,2 градусов, слабость, усталость. Из анамнеза: ребенок от первой беременности, первых естественных родов, в

сроке 39–40 недель. Вес при рождении – 3,710 кг, рост – 56 см. Туберкулезный контакт у ребёнка не установлен, ранее туберкулезом не болел. Родители здоровы, флюорографии без патологий. БЦЖ от 28.11.2011 г., получил в родильном доме, рубчик 4 мм. Пробы Манту 2012–2019 гг. – отрицательные, Диаскинтест в 2020–2022 гг. – отрицательный. Получил все профилактические прививки согласно календарю. Со слов, не имеет сопутствующих хронических заболеваний. При поступлении в стационар и проведении Диаскинтеста в 2024 году, впервые отмечается гиперергическая реакция – яркая папула 40 мм, с изъязвлением в центре 12 мм. Индекс массы тела (ИМТ 27), у ребенка избыточная масса тела. На компьютерной томографии ВГЛУ: конгломерат левых бронхопульмональных, размерами 30х33 мм на фоне нижних правых паратрахеальных до 12 мм, субаортальных до 11мм. Асимметричное расширение левого корня в сравнении с контра латеральным без явного сужения просвета главного, долевого и сегментарных бронхов до 4,1х3,2 см.

Установлен диагноз: Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов паратрахеальной, парааортальной, бронхопульмональной групп слева в фазе инфильтрации. Пациенту была назначена терапия по режиму лекарственно-чувствительного-туберкулеза, 4 препаратами: HZRE в дозах по возрасту – до 150 доз интенсивная фаза на фоне витаминотерапии и гепатопротекторов, после чего перевод на фазу продолжения. Завершен курс амикацина (60 доз). На фоне лечения (2 месяцев) достигнута положительная динамика в виде уменьшения размеров ВГЛУ.

Обсуждение. Туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов встречается в основном в раннем детском возрасте. У подростка на протяжении 9 лет туберкулиновые пробы были отрицательными, в 12 лет выявлена первичная форма туберкулеза, редко встречающаяся в его возрасте. Факт туберкулезного контакта не установлен, исходя из обследования родителей мальчика. Обращает на себя внимание вес ребёнка, ИМТ превышает норму. Сложность в оценке достоверности туберкулиновых проб заключается в том, что они могли быть ложноотрицательные из-за наличия избыточной массы тела.

Заключение. Особое внимание нужно обращать на детей и подростков с избыточной массой тела. Для своевременной диагностики первичного туберкулеза считаем необходимым ввести в стандарт использование в диагностике квантифероновый тест или T-SPOT.

СЛУЧАЙ НЕОНАТАЛЬНОГО ТИРЕОТОКСИКОЗА У РЕБЕНКА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ

Автор:

Мушчерова Диана Максимовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент; Жиркова Юлия Викторовна,
д.м.н., профессор**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);
ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского

Актуальность. Неонатальный тиреотоксикоз (P72.1) — патология, обусловленная трансплацентарным переносом материнских активирующих антител к рецептору тиреотропного гормона (р-ТТГ), встречающаяся у 1 на 25000 новорожденных детей.

Клинический случай. Мальчик Я. в возрасте 19 суток жизни поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии многопрофильной детской больницы с жалобами на температуру до 37,5 °С, кашель, вялость и отказ от еды. При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности и токсикоза с эксикозом на фоне пневмонии, белково-энергетической недостаточности и синдрома угнетения.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от матери с диффузным токсическим зобом, по поводу которого была проведена тотальная тиреоидэктомия, от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на 36 неделе гестации. При рождении масса тела 2680 г, длина тела 48 см, по шкале APGAR 7/8 баллов. По таблицам INTERGROWTH-21st массо-ростовые показатели ребенка соответствовали возрастным нормам. Неонатальный скрининг патологии не выявил. Гормональный профиль ребенка не исследовался.

При осмотре кожные покровы бледные с мраморностью, подкожно-жировой слой развит слабо. Кости черепа плотные, швы сомкнуты, большой родничок 1х1 см. Мышечный тонус снижен. С рождения потерял в весе 118 г. Отмечались стигмы дизэмбриогенеза: экзофтальм, почти полное отсутствие волос на голове, бровей и ресниц, «птичий» подбородок. По результатам рентгенографии органов грудной клетки подтверждено течение внебольничной двусторонней пневмонии и выявлен ателектаз верхней доли правого легкого, по поводу чего проводилась антибактериальная терапия и респираторная поддержка. На основании анамнеза, фенотипических особенностей и выраженной тахикардия до 220 ударов в минуту был заподозрен неонатальный тиреотоксикоз. При лабораторном исследовании тиреоидных гормонов: ТТГ — 0,012 мкМЕ/мл; Т4 — 61,63 пмоль/л;

T3 – 27,12 пмоль/л, что подтверждало наличие гипертиреоза. На ультразвуковом исследовании выявлено увеличение размеров щитовидной железы и диффузные изменения в ее паренхиме. Ребенок получал β -блокаторы и анти тиреоидную терапию тиамазолом. Отмечались электролитные нарушения – эпизоды гиперкалиемии (до 6,2 ммоль/л) и стойкая тенденция к гипонатриемии. Надпочечниковая недостаточность была исключена (кортизол – 16,58 мкг/дл). Проводилась глюкокортикоидная терапия и инфузии глюкозоинсулиновой смеси. На фоне лечения отмечалась положительная клинико-лабораторная динамика, ребенок быстро прибавлял в весе.

В возрасте 1 месяца 11 дней мальчик был выписан домой под наблюдение специалистов амбулаторного звена. Даны рекомендации по контролю уровня T3 и T4 для своевременного выявления возможного гипотиреоза и решения вопроса о его коррекции.

Заключение. У женщин с тотальной тиреоидэктомией в анамнезе в течение нескольких лет после операции могут сохраняться повышенные титры антител к р-ТТГ, что может приводить к развитию у их новорожденных детей жизнеугрожающего состояния – неонатального тиреотоксикоза.

ИСХОД ВЫХАЖИВАНИЯ КРАЙНЕ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ

Автор:

Мущерова Диана Максимовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Дегтярева Мария Григорьевна, д.м.н., профессор РАН

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Недоношенные дети с экстремально низкой массой тела – сложная группа пациентов, чей прогноз для жизни определяют характер и тяжесть сочетанной перинатальной патологии и качество оказания медицинской помощи. При этом, у детей с тяжелой соматической патологией в неонатальном периоде неврологические исходы могут быть переменными.

Девочка П. от матери 32 лет с отягощенным соматическим и гинекологическим анамнезом, от 2 неблагоприятно протекавшей беременности. Роды экстренные, оперативные на 26 неделе гестации. При рождении масса тела 650 г, длина тела 31 см, оценка по шкале APGAR 2/3 балла.

В неонатальном периоде ведущим синдромом, определяющим тяжесть состояния, оставалась дыхательная недостаточность (ДН), прогрессирующая на фоне проводимого лечения (сурфактантная терапия, высокочастотная искусственная вентиляция легких (ВЧО ИВЛ), антибактериальная терапия, ингаляции оксида азота). К возрасту 2 месяцев жизни отмечено развитие бронхолегочной дисплазии (БЛД) с тяжелым течением и интерстициальной эмфиземы. Клиническая и рентгенологическая картина не позволяла исключать генетически обусловленную патологию легких. Проводили дифференциальную диагностику БЛД, врожденного дефицита сурфактанта и муковисцидоза. Тяжесть и длительность ДН обусловили пребывание ребенка на инвазивной ИВЛ с дотацией кислорода и неудачные попытки экстубации. Неоднократно проведены курсы терапии дексаметазоном. На этом фоне гемодинамика была стабильной, в кардиотонической поддержке не нуждалась. По данным нейросонографии выявлены гипоксически-ишемические изменения головного мозга на фоне его структурной незрелости. В неврологическом статусе отмечались синдром угнетения рефлекторной деятельности, мышечная гипотония, задержка темпов моторного развития на скорректированный возраст. С 1 месяца жизни отмечено прогрессирование ретинопатии недоношенных, лимитирующее концентрацию кислорода при респираторной терапии. В возрасте 2-х месяцев интравитреально введен ингибитор ангиогенеза. Анемия недоношенных требовала повторных трансфузий эритроцитарной взвеси с последующей консервативной терапией. Энтеральное питание ребенок усваивал, в весе прибавлял.

В возрасте 6 месяцев девочка была переведена из ОРИТ на 2 этап выхаживания, в 8 — выписана домой. При выписке сохранялись эпизоды десатурации в ночное время, продолжена домашняя кислородотерапия, завершена в возрасте 19 месяцев. Активная медицинская реабилитация начата при достижении регресса ретинопатии с соблюдением рекомендаций пульмонолога по режиму физических нагрузок. К возрасту 2-х лет статомоторное, психическое и предречевое развитие ребенка с опережением скорректированного возраста.

Совершенствование перинатальных технологий определяет значительные успехи в выхаживании недоношенных детей. Основной задачей на сегодня остается предупреждение инвалидизации вследствие сочетанной патологии, что требует катамнестического наблюдения для продолжения терапии в амбулаторных условиях и проведения комплексной постнеонатальной реабилитации.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ БУМАЖНОГО ПЛОДА

Автор:

Фролова Дарья Николаевна

РОСБИОТЕХ

Научный руководитель:

Палалов Александр Александрович

РОСБИОТЕХ

Введение. Бумажный плод представляет собой редкую аномалию, возникающую при моно- и дихориальных беременностях вследствие сдавливания амниотической жидкостью второго близнеца. При этом происходит частичная абсорбция тканей плода, и как результат, его мумификация. Данная патология представляет интерес для исследования ввиду его редкости (1:12000 беременностей), а также возможного наличия осложнений у выжившего плода, обусловленных синдромом близнецовой эмболии, такими как аплазия кожи и поражения центральной нервной системы, выявляющиеся на ультразвуковом исследовании.

Клинический случай. В родильное отделение поступила женщина 40 лет, беременность вторая, роды вторые. Роды своевременные, в 38–39 недель, в головном предлежании. Среди сопутствующих – гестационный сахарный диабет. На 16 неделе беременности по УЗИ была диагностирована антенатальная гибель второго плода. Было принято решение консервативной тактики ведения.

Родившийся ребенок – мужского пола, вес 3470 г, рост 53 см, по шкале Апгар – 7–8 баллов, околоплодные воды светлые. На патологоанатомическое исследование были направлены послед и мумифицированный плод массой 680 г.

При макроскопическом исследовании плацента дисковидной формы, диаметром 14 см, толщиной до 4 см, массой 434 г. Прикрепление пуповины эксцентрическое. Хориальная пластинка мелкозернистая, расхождение сосудов рассыпное. Базальная пластинка сглажена. Консистенция плаценты дряблая, умеренное кровенаполнение. Отдельно прислан эмбрион длиной 17,5 см, диаметр головки до 4, верхние конечности длиной до 5, нижние – до 7,8 см.

При микроскопическом исследовании: пуповина отечная, 3 сосуда (2 артерии, 1 вена). В плаценте определяются зоны перивиллезного отложения фибриноида, кальцинаты, облитерационная ангиопатия опорных ворсин, отдельные ворсины с признаками стромально-сосудистого кариорексиса.

Также определяются незрелые некротизированные плодные ткани: незрелая мезенхимальная ткань, скелетная мышечная ткань, фрагменты почек (определяются некротизированные клубочки, незрелые расширенные канальцы).

Заключение: хроническая плацентарная недостаточность, субкомпенсированная, фето-плацентарная форма. Бумажный плод.

Заключение. Основной проблемой бумажного плода является его влияние на мать и выжившего близнеца. Необходимо своевременно поставить диагноз, чтобы выявить и предотвратить последующие серьезные осложнения (инфицирование бумажного плода, пороки развития выжившего плода, кровотечения, коагулопатия и др.). Следовательно, раннее распознавание бумажного плода и профилактика возможных осложнений является наилучшей тактикой.

Вместе с тем, в ряде случаев диагностика может быть затруднена; в частности, описаны случаи бумажного плода, симулирующие опухолевидное образование матки по данным УЗИ, в случае отсутствия данных УЗ-мониторинга на ранних сроках беременности. Поэтому знание о возможности возникновения данной аномалии необходимо для своевременной постановки диагноза и определения корректной тактики ведения пациента.

ДЕБЮТИРОВАНИЕ БОЛЕЗНИ КРОНА В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ С ВНЕКИШЕЧНЫМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ

Автор:

Куляпина Мария Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Болезнь Крона (БК) относится к группе воспалительных заболеваний кишечника. Характеризуется хронизацией воспалительного процесса, сегментарным поражением ЖКТ, различными внекишечными проявлениями и нарушением иммунной системы.

Описание клинического случая. Пациент С., 15 лет, обратился в стационар в ноябре 2022 года с жалобами на боль в животе, частый стул и лихорадку. Выявлена легкая железодефицитная анемия. Жалобы сохранялись. При госпитализации в июне 2023 поставлен диагноз – Болезнь Крона толстой кишки воспалительная форма, средняя степень активности (индекс

PCDAI 25), воспалительная активность и анемия с нарастанием. Назначена терапия месалазином перорально и ректально. С ноября по декабрь 2023 наблюдался в хирургическом отделении по поводу аппендикулярного инфильтрата. Затем при поступлении в МДГКБ в декабре 2023 выявлены воспаления в брюшной полости, инфильтраты и межкишечные свищи. Лабораторно: железодефицитная анемия и селективный дефицит IgA. В январе 2024 года в плановом порядке госпитализирован в РДКБ для выполнения илеоцекальной резекции.

В феврале 2024 года самостоятельно обратился в МДГКБ с жалобами на тошноту, боль в животе, нистагм, смутное сознание, потемнение в глазах, вялость, слабость. При УЗИ выявлены диффузные изменения стенок толстой кишки, свободная жидкость в полости малого таза и латеральных каналах. Отмечалась тяжелая белково-энергетическая недостаточность. Проведена КТ головного мозга, МРТ головного мозга – энцефалопатия Вернике с положительной динамикой течения на фоне лечения тиаминот. Диагноз: аутоиммунный энцефалит. Выявлены гипоальбуминемия (34,9 г/л), дефицит фолиевой кислоты (2,52 нг/мл) при нормальном уровне цианкобаламина. Обнаружена выраженная лимфопения и селективный дефицит IgA. По заключению иммунолога, лимфопения носила вторичный характер на фоне течения основного заболевания. Рекомендовано для исключения иммунодефицитного состояния полное секвенирование экзоз. Обнаружены: аспергиллез легких, острый трахео-бронхит, вызванный *Kl.pneumonia*, *Candida albicans* и тубулоинтерстициальный нефрит без аутоиммунной этиологии. Ребенок выписан в стабилизированном состоянии.

Заключение. Болезнь Крона характеризуется множественной симптоматикой. Это создаёт трудности в диагностике и лечении. Пациенты с БК нуждаются в мультидисциплинарном подходе и комплексном обследовании. Своевременная диагностика снижает вероятность осложнений и улучшает качество жизни.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Авторы:

Сафиуллин Булат Мансурович, Котельникова Анна Андреевна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) — это гетерогенная группа заболеваний, при которых стенки желудочков сердца становятся ригидными. Указанное приводит к уменьшению диастолического объема одного или обоих желудочков при сохранной систолической функции. Частота встречаемости составляет 2–5 % от всех кардиомиопатий. Выявляемость первичных кардиомиопатий в детском возрасте колеблется в широких пределах. Так, в Финляндии на 100 000 детей она составляет 0,65, в США — 1,13, в Австралии — 1,24.

Цель. Привлечь внимание к редкой кардиомиопатии, её клиническим проявлениям, диагностике и лечению.

Описание клинического случая. Девочка, 7 лет, жалобы на одышку в покое, быструю утомляемость. Впервые данные жалобы появились в январе 2023 года после перенесенной ангины, и в марте 2023 года был поставлен диагноз РКМП. Известно, что ребенок от 1-ой беременности, семейный анамнез отягощен: второй ребенок умер от инсульта на фоне рестриктивной кардиомиопатии. Объективные признаки при поступлении: астеничность, отеки на ногах, систолический шум во всех точках аускультации. УЗИ: гепатоспленомегалия и асцит (до 2 л). На ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС до 103 в мин, электрическая ось сердца отклонена вправо, замедление внутрижелудочковой проводимости. Эхо-КГ: расширены камеры предсердий, правая атриомегалия. Недостаточность трикуспидального клапана 3–4 ст, недостаточность митрального клапана 1–2 ст. Диастолическая дисфункция 2 типа. Лабораторные показатели: гипопроteinемия 55 г/л, гипоальбуминемия 31 г/л, повышение NTproBNP до 2780 пг/мл. Лечение: торасемид 0,2 мг/кг, антагонист витамина К 0,09 мг/кг, дапаглифлозин 0,2 мг/кг, гидрохлоротиазид 0,5 мг/кг, спиронолактон 0,9 мг/кг. Проведен лапароцентез. Переносимость назначенной терапии удовлетворительная. Выписана в стабильном состоянии.

Обсуждение. Представленный случай показывает, как продолжительно могут прогрессировать изменения в сердечной мышце при рестриктивной кардиомиопатии. При наличии наследственной отягощенности, необходи-

мо провести генетическое консультирование для обнаружения заболевания на ранних стадиях. Своевременность в диагностике и адекватная терапия способствуют продлению жизни пациента.

Заключение. РКМП может быть идиопатической или связанной с другими заболеваниями, вызывающими интерстициальный фиброз. Из-за низкой частоты встречаемости данной патологии диагностика проводится с опозданием и лечение назначается на поздних стадиях заболевания.

ОСТРЫЙ ФЛЕГМОНОЗНЫЙ АППЕНДИЦИТ У ПАЦИЕНТА С КИШЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ ФОРМОЙ МУКОВИСЦИДОЗА

Автор:

Савенко Алина Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность. Кишечно-легочная форма муковисцидоза – наиболее клинически значимая форма данного заболевания у детей. В России частота муковисцидоза составляет 1 на 9000 новорождённых, а встречаемость кишечно-легочной формы составляет 75–80 % всех случаев. Данное преморбидное состояние осложняет диагностику острого аппендицита у детей, так как симптомы могут быть вовремя не распознаны в связи с частыми болями в животе и нарушениями стула, что приводит к различным осложнениям.

Цель. Описание течения острого флегмонозного аппендицита у пациента с кишечно-легочной формой муковисцидоза.

Описание клинического случая. Пациент А., 12 лет. Доставлен в стационар МДКБ 21.02.24 по экстренным показаниям с жалобами на боли в животе средней интенсивности. При ультразвуковом исследовании на момент поступления выявлены признаки воспалительной трансформации червеобразного отростка.

В анамнезе: ребёнок от срочных родов, по неонатальному скринингу был поставлен диагноз «муковисцидоз, кишечно-легочная форма». Лабораторно на момент поступления выявлены тромбоцитопения, снижение протромбиновой активности, вследствие чего была назначена терапия с целью коррекции гемостаза в виде трансфузии тромбоконцентрата и препаратов протромбинового комплекса.

Пациент был прооперирован, затем в послеоперационном периоде переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии для наблюдения. Лабораторно в послеоперационном периоде был выявлен высокий уровень СРБ (32,1 мг/л). При ультразвуковом исследовании свободная жидкость в брюшной полости не определялась, культя червеобразного отростка определялась с инфильтративными изменениями сальника и скоплением жидкости объёмом 2 мл.

Также в раннем послеоперационном периоде развился обструктивный синдром. Пациенту были назначены бронходилататоры. Проводилась терапия с целью коррекции гемостаза: трансфузия тромбоконцентрата, препараты протромбинового комплекса. Назначена антибактериальная терапия ингаляционно.

Выписан в удовлетворительном состоянии с рекомендацией продолжения антибактериальной терапии перорально в связи с инфекционными рисками, противогрибковой терапии, применения гепатопротекторов, муколитиков.

Заключение. Преморбидные состояния требуют адаптации общепринятых методов лечения, так как увеличивают риск развития осложнений, например, при хирургических вмешательствах, а также могут маскировать клиническую картину основного заболевания. Это делает важным точную диагностику и подбор наиболее подходящего плана лечения каждого пациента.

ИНФЕКЦИЯ НОВЕЙШЕГО ВРЕМЕНИ И ИНФЕКЦИЯ ПРОШЛОГО: ВИЧ И ПАЛОЧКА КОХА

Авторы:

Игитханян Араик Сейранович, Хохрина Екатерина Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

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

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

МНПЦ борьбы с туберкулезом

Актуальность. Одной из наиболее уязвимых к туберкулезу группой людей являются ВИЧ-инфицированные пациенты.

Из Доклада о глобальной борьбе с туберкулезом (Global tuberculosis report 2024), В 2023 году: выявлено около 437 тысяч новых случаев заболевания туберкулезом у ВИЧ-инфицированных, 16 % из которых — дети и

подростки. 161 тысяч человек со СПИДом умерли от туберкулеза, и лишь 56 % пациентов, имеющих эти два заболевания, получали лечение как от ВИЧ, так и от туберкулеза. Особенно трудно поддаются диагностике туберкулеза ВИЧ-инфицированные дети младшего возраста. Также для данной группы пациентов характерны наиболее тяжелые формы туберкулеза – диссеминированный туберкулез и туберкулезный менингит, которые без своевременного лечения и диагностики ведут к осложнениям, угрожающим жизни.

Клинический случай. Пациентка 3-х лет была госпитализирована с диагнозом левосторонняя полисегментарная пневмония. Из-за отсутствия положительной динамики на фоне антибактериальной терапии была заподозрена ВИЧ-инфекция. Из анамнеза: пациентка вакцинирована БЦЖ при рождении, родители ВИЧ-позитивные, однако профилактика передачи данной инфекции ребенку не проводилась. Отец болен диссеминированным туберкулезом. Результаты иммуноблоттинга на ВИЧ у ребенка оказались положительными, проба Манту 10 ТЕ – отрицательная. При люминесцентной микроскопии мазка из зева микобактерии туберкулеза не обнаружены. Лекарственная терапия включала изониазид, рифампицин, а также антиретровирусную терапию. Наблюдалась положительная динамика, пациентка выписана.

Через 8 месяцев после выписки состояние резко ухудшилось: лихорадка, потеря веса, боль в животе, рвота фонтаном. Лечение не проводилось.

Через 3 месяца в условиях стационара при рентгенологическом исследовании выявлена двусторонняя тотальная диссеминация в легких. Направлена в туберкулезное лечебное учреждение в крайне тяжелом состоянии. Несмотря на проводимое лечение, ребенок скончался.

Посмертный диагноз: ВИЧ-инфекция, стадия IIIB-IV. Осложнения: легочно-сердечная, почечная, печеночная недостаточность. Дистрофия паренхиматозных органов. Кахексия. Анемия тяжелой степени. Отек и набухание головного мозга. ДВС-синдром. Вторичные заболевания: Генерализованный туберкулез: Диссеминированный туберкулез легких, фаза инфильтрации. ТВГЛУ всех групп с 2-х сторон, фаза инфильтрации.

Туберкулезный остеомиелит костей черепа, осложненный холодным абсцессом теменной области справа. Туберкулез органов брюшной полости. Пневмоперитонеум. МБТ+ в содержимом абсцесса в правой теменной области методом люминесцентной микроскопии.

Данный клинический случай демонстрирует, насколько быстро может развиваться отрицательная динамика в состоянии ВИЧ-инфицированных пациентов с туберкулезом в зависимости от наличия своевременного лечения. Это показывает не только важность специализированного подхода к терапии, но и необходимость более тщательной профилактики туберкулезной инфекции в отношении этой группы пациентов.

ОТСРОЧЕННОЕ ТРОМБОТИЧЕСКОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Авторы:

**Алферова Полина Алексеевна, Ткаченко Анастасия Сергеевна,
Ибрагимова Залина Русланбековна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Введение. Единственный желудочек сердца (ЕЖС) составляет 1–3,2 % среди врожденных пороков сердца (ВПС). Без операции на первом году жизни погибают 55–67 % детей, к 10 годам – до 90 %. Тромбозы после кардиохирургических операций встречаются у 3,6–13 % пациентов. Несмотря на успех операции Фонтена, проблема тромботических осложнений сохраняется.

Клинический случай. Девочка, 13 лет, с врожденным пороком сердца: Situs ambiguus, ЕЖС, транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочной артерии, тотальный аномальный дренаж легочных вен, дефект межпредсердной перегородки.

Операции:

- 19.11.2014: подключично-легочный анастомоз (Blalock).
- 16.06.2016: двунаправленный кардиопульмональный анастомоз.
- 22.05.2023: баллонная ангиопластика левой легочной артерии.

24.06.2024 девочка поступила с жалобами на десатурацию (SpO₂ 35 %), отёки и потерю речи. Через 3–4 минуты симптомы регрессировали. Общее состояние: средней тяжести, диффузный цианоз, периферические отеки, анизокория, отсутствие фотореакции слева. SpO₂ варьирует в пределах 55–60 %.

Диагностика. МРТ головного мозга выявила очаги ишемического инсульта (ОНМК). УЗИ глубоких вен тромбоза не выявило. Лабораторно: D-димеры – 4,31 мкг/мл (повышены), протеин С – 26 % (снижен).

Лечение. Назначена антикоагулянтная терапия НМГ с постепенным увеличением дозы (110–220 Ед/кг х 2 р/д). Тромболитическую терапию было решено не проводить в связи с лёгким течением ОНМК и быстрым восстановлением сатурации.

Заключение. Необходимо помнить, что тромбозы возможны даже спустя большой промежуток времени после кардиохирургического вмешательства. Для успешного лечения необходима своевременная диагностика.

ОСОБЕННОСТИ ПРОТИВОТУБЕРКУЛЕЗНОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ ЖИЛЬБЕРА

Авторы:

Снегуренко Мария Антоновна, Данилко Татьяна Игоревна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Киселевич Ольга Константиновна, к.м.н., доцент; Юсубова Анна
Николаевна, к.м.н., доцент**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); МНПЦ борьбы с
туберкулезом

Рифампицин(R) — препарат первой линии противотуберкулезной терапии (ПТТ). Побочным эффектом R является повышение уровня общего и непрямого билирубина с описанием случаев возникновения тяжелых лекарственных гепатитов. Поэтому пациентам с заболеваниями печени целесообразно изменять стандартные режимы химиотерапии во избежание возникновения осложнений.

Приведем клинический случай, демонстрирующий схему эффективного режима химиотерапии без использования R у больного с синдромом Жильбера.

Пациент А., 23.06.2006 г. рождения, поступил 12.08.2023 в туберкулезное легочное педиатрическое отделение с предварительным диагнозом: Подозрение на инфильтративный туберкулез (ИТ) S2, S6 правого легкого (ПЛ). Из анамнеза заболевания известно, что больной госпитализирован в связи с выявлением изменений в легочной ткани при проведении плановой флюорографии. Контакт с больным туберкулезом родители и подросток отрицают. Ближайшее окружение обследовано: здоровы. Мальчик вакцинирован БЦЖ-М 27.06.2006 г., рубец 5 мм. Реакция на пробу Манту с 2 ТЕ 2007–2010 гг. — отрицательный(отр), 2011 г. — папула(пап) 6 мм, 2012 г. — пап 5 мм, 2013 г. — пап 9 мм, 2014 г. — отр, 2015 г. — пап 8 мм, 2017 г. — пап 5 мм.

Реакция на диаскинтест 2015, 2019, 2020, 2021 гг., 23.01.2023 г., 31.07.2023 г. — отр. Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки 01.08.2023 г. — КТ-картина может соответствовать ИТ S2, S6 ПЛ. Исследование мокроты на микобактерии туберкулеза (МБТ) от 04.08.2023 г. — не выявлено.

Из анамнеза жизни: в 2017 году у мальчика был выявлен синдром Жильбера, в 2021 году — наследственная гемолитическая анемия неясного генеза.

При поступлении: Вес 57,7 кг. Уровень общего билирубина 56,8 мкмоль/л (норма до 21 мкмоль/л). КТ ОГК от 20.08.2023: В сравнении с КТ ОГК от 01.08.23 – без динамики. Анализ аспирата из бронхов на МБТ методом ПЦР от 28.08.2023 – ДНК МБТ обнаружена.

Химиотерапия начата с учетом имеющейся сопутствующей патологии. Пациент получал препараты в следующих режимах:

1. С 30.08.23 изониазид (Н) 600 мг, левофлоксацин (Lfx) 500 мг, линезолид (Lzd) 600 мг в сутки – 7 Доз

2. С 06.09.2023 по 09.10.2023 Н 600 мг, Lfx 500 мг, Lzd 600 мг, этамбутол (Е) 1200 мг в сутки – 34 Дозы

3. С 10.10.2023 по 27.12.2023 – Н 600 мг, Lzd 600 мг, Е 1200 мг в сутки – 78 Доз. С 28.12.2023 фаза продолжения – 4 дозы Н 600 мг, Lzd 600 мг, Е 1200 мг.

Переносимость: лейкопения ($3,5 \cdot 10^9/\text{л}$) к 30 Дозе, неполная блокада правой ножки пучка Гиса к 40 Дозе, нарастания гипербилирубинемии не выявлено.

За время наблюдения – симптомы интоксикации с уменьшением, положительная рентгенологическая динамика к 60 Дозам (КТ ОГК от 31.10.2023 – признаки ИТ S2, S6 ПЛ. Положительная динамика от 19.08.23; КТ ОГК от 26.12.2023 – Кт-картина ИТ S2, S6 в фазе частичного развития).

Подводя итоги, гепатотоксичность – один из серьезных побочных эффектов, который вызывает ПТТ. Чаще она возникает у лиц с патологией печени. Поэтому таким пациентам необходимо подбирать схемы терапии с исключением гепатотоксичных, сохраняя эффективность применяемого лечения.

СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У РЕБЕНКА

Автор:

Нургалеева Аида Ринатовна

БГМУ

Научный руководитель:

Ямлиханов Айдар Гаязович, к.м.н., доцент

БГМУ

Актуальность. Синдром Лайелла (СЛ) – острое буллезное поражение кожи и слизистых оболочек аллергической природы. Процесс характеризуется острым течением с высоким риском развития токсико-инфекционного синдрома и летального исхода. Чаще всего возникновение СЛ связывают с приемом лекарственных средств, а также инфекциями, аутоиммунными за-

болеваниями, онкопатологией. Около 0,3 % случаев лекарственной аллергии приходится на данный синдром. Заболеваемость составляет 1–6 случаев на 1 млн человек.

Описание клинического случая. Больная С., 6 лет. Из анамнеза известно, что обратилась в клинику по месту жительства с жалобами на лихорадку, боль в горле, слизисто-гнойные выделения из носа. Участковым педиатром был установлен диагноз острая респираторная вирусная инфекция и назначена антибиотикотерапия цефазолином. Через несколько часов после внутримышечного введения препарата наблюдалось резкое ухудшение общего состояния, повышение температуры до 38–39 °С, появление крупных красных пятен, папул по всему телу, спутанность сознания, судороги. На вторые сутки пациентка экстренно госпитализирована в Республиканскую детскую клиническую больницу г. Уфы с диагнозом «синдром Лайелла». Прогрессирование процесса сопровождалось образованием тонкостенных пузырей до 15 мм в диаметре, вскрытием пузырей с выделением серозно-кровянистого экссудата, нарастанием явлений общей интоксикации, обезвоживания. Определялись положительные симптомы Никольского и Асбо-гайзена. По данным общего анализа крови: повышение СОЭ, лейкоцитоз, нейтрофилия. В реанимационном отделении пациентка получала системную этиопатогенетическую терапию, включавшую внутривенные капельные инфузии преднизолона и дексаметазона, альбумина, 5 % глюкозы, реамберина, моксифлоксацина, внутримышечное введение супрастина, прием лоратадина в таблетках. Проводилась местная обработка слизистых оболочек полости рта, носоглотки, вульвы раствором хлоргексидина. На фоне лечения состояние стабилизировано, температура снижена, болевой синдром купирован, восстановлен водно-электролитный баланс. Эрозии кожи и слизистых оболочек зарубцевались с остаточной пигментацией. При консультации офтальмолога диагностирован блефароконъюнктивит, направлена в детское отделение Уфимского НИИ глазных болезней, где была назначена местная антибактериальная терапия, репаративные препараты. Лечение способствовало уменьшению отека, исчезновению слизисто-гнойного отделяемого. Динамический осмотр на протяжении 5 месяцев выявил слабую положительную динамику. В исходе процесса наблюдалась эпителизация дефектов роговицы с сохранением рубцово-дистрофических изменений конъюнктивы.

Заключение. СЛ представляет значительную опасность здоровью и жизни пациентов ввиду обширного поражения различных органов и систем, риска развития отсроченных осложнений. Диагностика и лечение патологии затруднены вследствие низкой изученности синдрома и недостатка клинических наблюдений. Необходим длительный мониторинг состояния пациентов, реабилитационные мероприятия.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА

Авторы:

**Пилясова Анна Дмитриевна, Внукова Екатерина Владимировна,
Александрова Дарья Михайловна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Муковисцидоз – наследственно обусловленное заболевание с поли-органным поражением экзокринных желез жизненно важных органов с тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом. Сегодня мы имеем возможность диагностировать заболевание в первые сутки жизни, применять этиотропные препараты, однако сохраняется ранняя инвалидизация и низкая продолжительность жизни. Лидирующие позиции среди причин смертности при муковисцидозе занимают бронхо-легочные и посттрансплантационные осложнения, развитие цирроза печени с его возможными осложнениями.

Мальчик К., 12 лет, был экстренно госпитализирован в педиатрическое отделение МДГКБ с кровохарканьем. За день до госпитализации отмечалось 3 эпизода мелены. Анамнез заболевания: ребенок за последние несколько лет был неоднократно госпитализирован с периодически возникающим кровохарканьем. Осенью 2023 г. выполнена ЭГДС: варикозное расширение вен пищевода I ст. Анамнез жизни: в 3 месяца на основании генетического тестирования установлен диагноз муковисцидоз. В настоящую госпитализацию при поступлении состояние тяжелое, обусловленное кровотечением с развитием анемии, тромбоцитопенией, коагулопатией. Нижние конечности и мошонка отечные. Ногтевые пластины в виде «часовых стекол». Живот увеличен, плотный, безболезненный. На передней брюшной стенке венозные коллатерали по типу «головы медузы». Лабораторно: анемия средней тяжести, тромбоцитопения; снижение концентрации протромбина; синдром цитолиза, гипоальбуминемия, гипербилирубинемия, повышение глюкозы и иммунореактивного инсулина в крови. В динамике в течение двух часов в отделении снижение гемоглобина до 64 г/л, нарастание отеочного синдрома, декомпенсация кровообращения, ребенок переведен в ОРИТ. Начата заместительная терапия препаратами крови. Проведена ЭГДС: варикозное расширение вен пищевода I-II ст, в осмотренных отделах данных за желудочно-кишечное кровотечение нет. Во время нахождения в ОРИТ наблюдалось увеличение размеров живота,

отеков нижних конечностей и мошонки. По данным УЗИ органов брюшной полости (ОБП) в динамике — нарастание свободной жидкости в брюшной полости. Проводилась коррекция гипоальбуминемии, стимуляция диуреза с положительной динамикой. В дальнейшем нарастание асцита — свободная жидкость более 1000 мл, проведено дренирование брюшной полости под контролем УЗИ. За время госпитализации проведены заместительная терапия компонентами крови, гемостатическая, антибактериальная, диуретическая терапии с положительной динамикой. На момент выписки состояние ребенка стабильное, отеки купированы, диурез адекватен водной нагрузке, в заместительной терапии не нуждается.

У 5–10 % больных муковисцидозом к 10 годам течение заболевания осложняется циррозом печени, в большинстве случаев с развитием портальной гипертензии. При этом основной проблемой становятся возможные кровотечения из расширенных вен пищевода. Следовательно, при развитии цирроза основные усилия терапии должны быть направлены в первую очередь на предотвращение кровотечений и венозную декомпрессию.

ОТРАВЛЕНИЕ КОРВАЛОЛОМ КАК СПОСОБ СУИЦИДА У ПОДРОСТКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Авторы:

Снегуренко Мария Антоновна, Шимкова Николь Павловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Корвалол — это комбинированный препарат с седативным и спазмолитическим действием, обусловленным входящими в состав фенобарбиталом и этилбромизовалерианат.

Имеет широкое распространение среди населения, назначается при большом количестве состояний: бессоннице, кардиалгиях, невротических реакциях, кишечной и желчной колике. Отпускается в аптеках без рецепта. Однако нельзя недооценивать действие корвалола, в литературе описано множество эпизодов передозировки данным препаратом в суицидальных целях. Приведем клинический случай острого отравления корвалолом у подростка.

Пациентка 3. 28.03.2007 года рождения доставлена 27.02.2024 года в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) МДГКБ с направляющим диагнозом: Кома неясной этиологии. Со слов бабушки и врача ско-

рой медицинской помощи (СМП), девочка найдена бабушкой дома, рядом обнаружен чек и крышки от 8 флаконов корвалола. Уровень сознания на момент приезда бригады СМП – кома, по шкале комы Глазго (ШКГ) – 6 баллов. Была произведена интубация трахеи.

Из анамнеза: девочка воспитывается в неполной семье, постоянно проживает с бабушкой. Мама умерла в 2017 году. С папой поддерживает контакт редко. Обучается в колледже. Последнее время отмечался упадок настроения, сложность в общении с другими людьми.

Ранее проявляла самоповреждающее поведение методом шрамирования. Год назад пережила изнасилование.

На момент поступления: Менингеальной симптоматики нет. Черепные нервы: без патологии. Мышечный тонус в руках и ногах гипотоничный, D=S. Сухожильные рефлексы с рук и ног угнетены, D=S. Патологические стопные и кистевые рефлексы не вызываются. По данным компьютерной томографии (КТ) головного мозга: КТ-данных за кровоизлияния, участков ушибов и другой структурной патологии головного мозга не получено. Правосторонний сфеноидит. Экспресс-тест на определение уровня барбитуратов в моче: положительный.

Проведенное лечение в условиях ОРИТ: инфузионная (раствор натрия хлорид 0,9 %) и антибактериальная терапия (хлорамфеникол, амоксициллин+клавулановая кислота)

28.02.2024 улучшение динамики в виде повышение уровня сознания до 13 баллов по ШКГ. 5.03.2024 – 15 баллов по ШКГ. Консультирована психиатром: со слов девочки, выпила 8 флаконов корвалола с суицидальной целью. О содеянном не сожалеет. Эмоциональный фон снижен. Суицидальные мысли преобладают в мышлении. Выявлен депрессивный эпизод тяжелой степени тяжести.

5.03.2024 перевелась в НПЦ им. Г.Е. Сухаревой для дальнейшего обследования и лечения.

Таким образом, клинический случай демонстрирует применение корвалола в суицидальных целях у подростка. Передозировка данным препаратом вызывает угнетение дыхания вплоть до его остановки. Необходимо учитывать этот факт и для избежания повторных случаев передозировки ограничивать отпуск корвалола и других потенциально опасных лекарственных средств детям и подросткам в аптеках.

ЦЕЛИАКИЯ И АУТОИММУННАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ: ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ

Автор:

Шевченко Полина Сергеевна

МГУ им. М.В. Ломоносова

Научный руководитель:

Дмитриева Юлия Андреевна, к.м.н., доцент

РМАНПО

Мальчик с рождения наблюдается по поводу синдрома Дауна. В возрасте 2 лет установлен диагноз аутоиммунного тиреоидита с гипофункцией щитовидной железы, начата заместительная терапия левотироксином. В возрасте 3 лет, с учетом особенностей клинической картины (учащенный, разжиженный стул, увеличение живота в размерах, замедление темпов физического развития) проведено обследование на целиакию, по результатам которого определено повышение концентрации антител к тканевой трансглутаминазе IgA до 148 ед/мл (N 0–10). По результатам последующего гистологического исследования биоптатов слизистой двенадцатиперстной кишки, выявлена атрофическая энтеропатия с межэпителиальным лимфоцитозом в стадии Marsh 3C, что позволило установить диагноз целиакии. С 3 лет находится на строгой безглютеновой диете, на фоне чего в течение 2 лет была достигнута иммунологическая ремиссия заболевания, при этом по результатам контрольного гистологического исследования, выполнявшегося ежегодно с 3 года от начала диетотерапии, сохранялась картина атрофической энтеропатии в стадии Marsh 3B-3C. В процессе наблюдения отмечено сохранение низких темпов физического развития и кишечного синдрома, появление лабораторных маркеров панкреатита с нарушением внешнесекреторной функции поджелудочной железы (повышение липазы сыворотки более 3 норм, снижение уровня панкреатической эластазы кала менее 200 мкг/г), формирование гнездной алопеции с возраста 7 лет. Указанные клинические особенности, а также несоответствие между серологическими данными и гистологической картиной определили необходимость исключения у ребенка с синдромальной патологией формирующейся аутоиммунной энтеропатии.

По результатам дальнейшего углубленного иммунологического обследования на основании лабораторных данных (снижение концентрации гамма-глобулинов, количества В-клеток, переключенных В-клеток памяти, снижения молекул KREC) а также с учетом особенностей клинической картины (комплекс аутоиммунных осложнения — тиреоидит, панкреатит, энтеропатия, алопеция) диагностировано первичное иммунодефицитное

состояние. Была инициирована CD20 деплетирующая терапия препаратом Ритуксимаб в комбинации с ингибитором Янус-киназ тофацитинибом. Ввиду риска инфекционных осложнений и дефектов специфического антителиообразования подключена заместительная терапия препаратами иммуноглобулинов.

На фоне иммунологической терапии в сочетании с продолжением соблюдения строгой безглютеновой диеты состояние пациента с четкой положительной динамикой. По результатам контрольного гистологического исследования, выполненного через год от начала иммуносупрессивной терапии определено восстановление ворсинчатого строения слизистой оболочки ДПК.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сочетанный генез поражения слизистой тонкой кишки у пациента. Полное восстановление слизистой стало возможным лишь на фоне комбинированной диетологической и медикаментозной иммуносупрессивной терапии.

ДЕБЮТ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ПОСЛЕ ПЕРЕНОСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Авторы:

**Пилясова Анна Дмитриевна, Внукова Екатерина Владимировна,
Александрова Дарья Михайловна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА) — заболевание, характеризующееся появлением антиэритроцитарных аутоантител и последующим разрушением эритроцитов клетками иммунной системы. АИГА встречаются с частотой от 1:41 000 до 1:80 000 в любых возрастных группах. Перенесенная SARS-CoV-2 может приводить к развитию аутоиммунных заболеваний, в т.ч. АИГА.

Мальчик Д., 1 года 9 месяцев 08.09.2024 после консультации педиатра был направлен в КИБ с жалобами на желтушность кожи, потемнение цвета мочи и направляющим диагнозом — гепатит неуточненный. Из анамнеза заболевания известно, что в середине августа наблюдалась фебрильная лихорадка в сочетании с диспептическими явлениями. В конце августа

мальчик перенес новую коронавирусную инфекцию с лихорадкой, проводилось симптоматическое лечение. С 05.09 появилась бледность кожных покровов, с 07.09 присоединились вышеописанные жалобы, с которыми родители обратились к педиатру по месту жительства. Лабораторно: гипербилирубинемия до 40,7 мкмоль/л. При поступлении в КИБ 1 выявлены: тяжелая анемия, ретикулоцитоз, непрямая гипербилирубинемия, повышение лактатдегидрогеназы, прямая и непрямая пробы Кумбса положительные. 09.09.2024 ребенок был переведен в ОРИТ МДГКБ с диагнозом: анемия тяжелой степени для проведения обследования и лечения. При поступлении состояние тяжелое, обусловленное признаками анемии тяжелой степени (Hb 48 г/л, эритроциты 1,48 млн/мкл). Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси с положительным эффектом. Для дальнейшего наблюдения, диагностики и лечения переведен в гематологическое отделение. Проведено УЗИ органов брюшной полости: эхографические признаки увеличения линейных печени и селезенки. Учитывая множественность клинико-лабораторно-инструментальных симптомов, был проведен дифференциальный поиск среди следующих заболеваний: аутоиммунная гемолитическая анемия, первичный иммунодефицит, острый лейкоз. При иммунологическом исследовании: умеренная лимфопения преимущественно за счет Т-клеточного звена, однако убедительных данных в пользу ПИД не было получено. Также по результатам миелограммы был исключен острый лейкоз. После проведения дифференциального поиска ребенку был поставлен диагноз – аутоиммунная гемолитическая анемия и начата патогенетическая терапия внутривенным иммуноглобулином в дозе 2 г/кг/курс, а также иммуносупрессивная терапия (пульс-терапия дексаметазоном с постепенным переходом на пероральную форму). На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика в виде купирования клинических и лабораторных признаков гемолиза, стабилизации уровня гемоглобина 109 г/л. Ребенок выписан из стационара с рекомендацией продолжить терапию преднизолоном под наблюдением педиатра и гематолога по месту жительства.

Необходимо помнить, что инфекция SARS-CoV-2 провоцирует активацию как врожденного, так и приобретенного иммунитета. Впоследствии это может привести к развитию экстрапульмональных клинических и лабораторных нарушений, характерных для манифестации аутоиммунных заболеваний, в том числе АИГА.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ, ОСЛОЖНЕННОГО ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ

Авторы:

Соколова Ксения Дмитриевна, Косничева Елена Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность. Юношеский артрит с системным началом — мультифакториальное заболевание с иммуноагрессивным патогенезом. Около 10 % пациентов имеют осложнение в виде гемофагоцитарного синдрома. Гемофагоцитарный синдром может привести к тяжелой органной дисфункции и летальному исходу. Его клинические проявления схожи с картиной обострения юношеского артрита с системным началом и инфекционного процесса, поэтому данный случай представляет особый интерес для детской ревматологии.

Описание клинического случая. Пациентка А., 15 лет, поступила в ревматологическое отделение с жалобами на боль в правом коленном суставе и в глазах, лихорадку до 38 С и сыпь на нижних конечностях в течение 2 дней. Из анамнеза известно, что в возрасте 10 лет был установлен диагноз реактивный артрит. Спустя год диагностирован юношеский артрит с системным началом. При осмотре — состояние средней тяжести, полиморфная сыпь на нижних конечностях, ограничение подвижности в правом коленном суставе за счет болевого синдрома. При ультразвуковом исследовании печени — увеличение её размеров с изменением структуры паренхимы. Лабораторно: тромбоцитопения; повышение трансаминаз и лактатдегидрогеназы, ферритина; тенденция к гиперкоагуляции, умеренное снижение активности протеина S, гипофибриногенемия, повышение уровня D-димеров. Диагноз — юношеский артрит с системным началом, активность 3 степени, рентгенологическая стадия 1–2. Вторичный гемофагоцитарный синдром. После госпитализации у пациентки возникло носовое кровотечение, купировано инфузией криопреципитата. Также проводилась терапия дексаметазоном (0,27 мг/кг/сут с постепенным снижением до 0,07 мг/кг/сут), преднизолоном (0,5 мг/кг/сут), циклоспорином (1,7 мг/кг/сут), иммуноглобулином человека нормальным (3,3 мл/кг/сут). Через 9 суток терапии отмечена положительная динамика — купирование лихорадки, нормализация ферритина и тенденция к нормализации трансаминаз, рост числа тромбоцитов. Далее было показано продолжение терапии: преднизолоном (0,5

мг/кг/сут), циклоспорином (1,7 мг/кг/сут) и тоцилизумабом (2,7 мг/кг/сут 1 раз в неделю).

Заключение. Юношеский артрит с системным началом — заболевание с неустановленной этиологией. Его осложнением может являться гемофагocитарный синдром, требующий своевременной диагностики и лечения.

ПОСТНАТАЛЬНАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ МЕКОНИАЛЬНОЙ АСПИРАЦИИ

Авторы:

Каныбекова Айдай Каныбековна (молодой ученый)^{1,2}, Васюкова Диана Леонидовна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДКГБ им. Н.Ф. Филатова

Научный руководитель:

Дегтярева Марина Васильевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) остается актуальной проблемой в мировой медицине, вызывая генерализацию процесса у ослабленных, иммунокомпрометированных пациентов, осложняя основное заболевание, иногда приводя к летальным исходам. В неонатальной практике ЦМВИ может протекать с симптомами, сходными с картиной неонатального сепсиса, способствуя длительной потребности в ИВЛ, раннему формированию и тяжелому течению БЛД. В сравнении с врожденной ЦМВИ, малоизученным остается постнатальная форма.

Доношенный мальчик родился от матери 29 лет сотягощенным соматическим анамнезом: ОРВИ, хронический пиелонефрит, варикозная болезнь, синкопальные состояния, по данным ИФА в 13 недель — антитела класса IgG к ЦМВ выше референсных значений. От 2 беременности (1-е срочные роды): протекала в 1 трим. без особенностей; во 2 трим. в 20 недель синкопальное состояние, ОРВИ с повышением температуры до 37⁰; в 3 трим. на 31–32 неделе перенесла пневмонию. От 2 родов в 40 недель в головном предлежании. Вульвовагинит. Кесарево сечение. Безводный промежуток 2 ч 47 мин. Околоплодные воды мутные, зеленоватые. Оценка по шкале Апгар 5/6/8 баллов. Вес при рождении 3940 гр., длина тела 52 см.

С момента рождения у ребенка признаки дыхательной недостаточности (ДН) на фоне синдрома меконияльной аспирации с последующим разви-

тием неонатального сепсиса с синдромом полиорганной недостаточности. Проведение высокочастотной (ВЧ) ИВЛ, массивной кардиотонической и вазопрессорной терапии, завершена на 12 сутки жизни (с. ж.). ПЦР крови – ДНК ЦМВ не обнаружено. На фоне дестабилизация состояния, IO 13, по шкале SOFA 17 баллов (95%) с 3 по 9 с. ж. проводилась процедура ЭКМО. С 17 с. ж. начато трофическое питание, грудное молоко введено на 24 с. ж. (на ЦМВ не обследовалось). На 28 с. ж. ребенок экстубирован и на 31 с. ж. переведен в детское отделение. Кормление через соску. На 34 с. ж. нарастание ДН, SpO₂ 75%. Переведен в отделение реанимации (ОРИТ). Рентген исследование – интерстициальное поражение легочной ткани, признаки БЛД. ВЧ ИВЛ. Печень +7 см, селезенка +3 см. ОАК – лейкоцитоз, повышенные маркеры воспаления. Проведена люмбальная пункция – нейроинфекция исключена. На 58 с. ж. стойкая лихорадка, по данным ПЦР (аспира́т) обнаружен ДНК ЦМВ. Начата комплексная антицитомегаловирусная терапия. На 68 с. ж. после проведения полного комплекса реанимационных мероприятий констатирована смерть.

За период нахождения на процедуре ЭКМО было использовано 280 мл донорской крови, далее проведено 5 гемотрансфузий (не обследованы на ДНК ЦМВ, серо-статусы доноров не известны). Что скорее всего послужило развитию постнатальной ЦМВИ. Нельзя исключить развитие постнатальной ЦМВИ на фоне введения грудного молока.

Клинический случай показывает важность обследования детей в зависимости от срока гестации в условиях ОРИТ методом ПЦР на ДНК ЦМВ в первые 3 недели жизни, в динамике во время пребывания в отделении с целью детекции вируса, проведения последующей дифференциальной диагностики, своевременного начала терапии.

ПРЕИМУЩЕСТВА РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ

Авторы:

Косничева Елена Алексеевна, Шимкова Николь Павловна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность. Спинальная мышечная атрофия (СМА) – генетически детерминированное нервно-мышечное заболевание. Клинически СМА характеризуется мышечной слабостью и атрофией мышц с тенденцией к

прогрессированию. Заболевание проявляется периферическим параличом и постепенной утратой двигательных функций. Причиной такой симптоматики является стремительная гибель эффекторных нейронов передних рогов спинного мозга вследствие мутации в гене SMN1. Важно упомянуть ген SMN2, который может компенсировать последствия мутации в SMN1, но лишь частично. Распространённость СМА составляет от 1 на 6000 до 1 на 10 000 новорождённых. С 2023 года СМА включена в программу неонатального скрининга, что позволяет выявлять заболевание на доклиническом этапе и своевременно начинать терапию.

Цель. Представить клинический случай ранней диагностики СМА посредством неонатального скрининга и подчеркнуть значимость своевременного начала терапии.

Клинический случай. Пациент С., 6 месяцев, поступил в стационар с целью проведения контрольного обследования после проведенной генной терапии препаратом онасемноген абепарвовек. Перинатальный анамнез: ребенок от первой беременности, протекавшей без осложнений. Роды естественные, срочные. Масса при рождении – 4000 г, рост при рождении – 54 см. Оценка по шкале APGAR – 8/8 баллов. Наличие случаев СМА в семье мать ребенка отрицает. По результатам расширенного неонатального скрининга методом полимеразной цепной реакции и по сухим пятнам диагностирована пресимптоматическая форма спинальной мышечной атрофии. Далее методом количественной MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) установлена делеция экзонов 7–8 гена SMN1 и 3 копии экзонов 7–8 гена SMN2. До проведения генной терапии по шкале CHOP INTEND отмечено 60 баллов из 64. Оценка по шкале HINE составляла 12 баллов. В возрасте 2,5 месяцев проведена терапия препаратом онасемноген абепарвовек. Инфузию ребенок перенес удовлетворительно, по лабораторным данным пациент компенсирован. Спустя 3,5 месяца после проведения терапии оценка по шкале CHOP INTEND – 64 балла, HINE – 17 баллов. Нервно-психическое и физическое развитие пациента соответствует возрастным нормам. Ребенок обследован по кардиологическому профилю, патологии не выявлено. Таким образом, отмечена положительная динамика после проведения генной терапии.

Обсуждение. Выявление заболевания на доклиническом этапе позволило вовремя начать генную терапию, что привело к улучшению качества жизни пациента и прогноза заболевания.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует эффективность неонатального скрининга в диагностике СМА. Раннее начало лечения предотвращает развитие тяжелых неврологических осложнений и способствует сохранению двигательных функций.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОТРАВЛЕНИЯ КОМБИНИРОВАННЫМ ПРЕПАРАТОМ ФЕНОБАРБИТАЛА И ЭТИЛБРОМИЗОВАЛЕРИАНАТА

Авторы:

**Шимкова Николь Павловна, Снегуренко Мария Антоновна, Косничева
Елена Алексеевна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); Морозовская ДГКБ

Актуальность. Комбинированные препараты, в состав которых входят фенобарбитал и этилбромизовалерианат, обладают седативным и спазмолитическим действием. При тяжелой степени передозировки такими лекарственными средствами может наступить артериальная гипотензия вплоть до коллапса, угнетение сознания и дыхания. Известно, что данная комбинация используется подростками, склонными к суицидальному поведению.

Клинический случай. Пациентка 3., 16 лет, доставлена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) с направляющим диагнозом: кома неясной этиологии. Со слов родственников и врача скорой медицинской помощи (СМП), девочка найдена дома в бессознательном состоянии. Рядом с ребенком находились 8 пустых флаконов препарата фенобарбитала и этилбромизовалерианата. Уровень сознания на момент приезда бригады СМП – кома, по шкале комы Глазго (ШКГ) – 6 баллов. Произведена интубация трахеи.

Анамнез жизни: девочка из неполной семьи, тяжело переживает гибель матери. В последнее время отмечался упадок настроения, сложность в общении с другими людьми. Ранее проявляла самоповреждающее поведение методом шрамирования. На момент поступления: проведена искусственная вентиляция лёгких, сердечные тоны приглушены, артериальное давление – 132/84 мм.рт.ст. Электрокардиография: ритм синусовый. Менингеальной симптоматики нет. Черепные нервы: без патологии. Мышечный тонус в руках и ногах гипотоничный. Сухожильные рефлексы с рук и ног угнетены. Компьютерная томография (КТ) головного мозга: КТ-данных за кровоизлияния, участков ушибов и другой структурной патологии головного мозга не получено; правосторонний сфеноидит. Экспресс-тест на определение уровня барбитуратов в моче: положительный.

В условиях ОРИТ проведена инфузионная и антибактериальная тера-

пия. Через сутки отмечена положительная динамика: 13 баллов по ШКГ. Через неделю пребывания в стационаре — 15 баллов по ШКГ. Консультирована психиатром: эмоциональный фон снижен, суицидальные мысли преобладают в мышлении. Выявлен депрессивный эпизод тяжелой степени тяжести.

Заключение. Таким образом, данный клинический случай демонстрирует применение комбинации фенobarбитала и этилбромизовалерианата в суицидальных целях у подростка. Передозировка данным препаратом вызывает нарушение дыхания и угнетение деятельности центральной нервной системы. Крайне важны детальный сбор анамнеза и применение методов экспресс-диагностики для своевременного определения отравляющего вещества. Это позволяет вовремя начать терапию и увеличить вероятность выздоровления пациента.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА С АТИПИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ЭЛЛИСА-ВАН КРЕВЕЛЬДА

Авторы:

Смольянникова Анастасия Борисовна (молодой ученый), Дерюгина Полина Романовна, Фролова Яна Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент^{1,2}, Резник Елена Владимировна, д.м.н., доцент^{1,3}

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского; 3) ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Актуальность. Синдром Эллиса-Ван Кревельда (МКБ-10: Q77.7; OMIM: 225500, хондрозктодермальная дисплазия, мезозктодермальная дисплазия, SEVC) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в генах EVC1 и EVC2 на коротком плече хромосомы 4p16. SEVC включает классическую тетраду: хондродисплазию, полидактилию, эктодермальную дисплазию, врожденные пороки сердца, а также другие аномалии скелета и зубов. Всего зарегистрировано около 150 случаев. Развивается у 1 из 60–250 тысяч новорожденных.

Описание клинического случая. Девочка А., от 3 беременности (1 беременность — замершая в 2015 г., 2 — была выявлена гигрома шейного отдела позвоночника плода, прерывание в 2017 году), 1 родов на 39 неделе гестации. Беременность протекала с отягощенным соматическим (железодефи-

цитная анемия, гипотиреоз) и акушерским анамнезами (трихомониаз хламидиозный, грибковый кольпит, гестоз 3 триместра беременности). Масса при рождении 4656 г, длина 50 см, по шкале APGAR 7/7 баллов. Поступила в возрасте 3 месяцев. Пренатально на УЗИ плода была выявлено укорочение конечностей и вентрикуломегалия. Трансторакальная эхокардиография выявила дефект атриовентрикулярного канала. При осмотре выявлены множественные стигмы дисэмбриогенеза: макрокrania, широкая плоская переносица, узкие глазные щели, мясистые мочки ушей с "насечками", укорочение конечностей, брахидактилия, аномальная дерматоглифика. Постаксиальная полидактилия левой кисти в виде кожного рудимента, симфалангизм 2 и 3 пальцев левой кисти, широкие первые пальцы. На стопах постаксиальная полидактилия, синдактилия 2–3 и 5–6 пальцев. По данным КТ черепа – признаки краниосиностоза – скафоцефалии. Результаты кариотипирования – без патологии. С целью уточнения генетической причины заболевания было проведено полногеномное секвенирование, на котором была выявлена мутация в гене EVC1.

Обсуждение. Учитывая клинические признаки, был заподозрен синдром Эллиса-ван Крефельда, однако для него не характерен краниосиностоз. Дифференциальный поиск проводился с синдромом цефалополисиндактилии Грега (OMIM 175700), но для данного синдрома не характерна хондродисплазия. В научной мировой литературе было найдено одно описание схожего клинического случая синдрома Эллиса-Ван Крефельда с атипичным проявлением – саггитальным краниосиностозом.

Заключение. Синдром Эллиса-Ван Крефельда – редкое врождённое заболевание с высокой смертностью, которое можно заподозрить уже в раннем неонатальном периоде с помощью ультразвукового исследования. 35 % пациентов умирают в младенчестве из-за выраженных сердечно-сосудистых и респираторных расстройств. Лечение синдрома Эллиса-Ван Крефельда является междисциплинарным, требует применения индивидуально подобранной терапии, направленной на коррекцию деформаций и поддержку функциональной активности. Нашему ребенку было проведено оперативное вмешательство с целью коррекции краниосиностоза – краниопластика, что позволило существенно улучшить его прогноз.

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

РЕДКАЯ ПРИЧИНА ТРОМБОЗА ГЛУБОКИХ ВЕН НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Автор:

Ондрина Надежда

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Липома, являясь распространённым доброкачественным образованием мягких тканей, в редких случаях может привести к тромбозу вен системы нижней полой вены за счет их компрессии. Частота обнаружения липом при компьютерной томографии брюшной полости составляет всего 0,35 %. В литературе мы обнаружили всего 5 случаев, когда венозный тромбоз возник из-за экстравазальной компрессии липомой, из них в 3 случаях к тромбозу глубоких вен нижних конечностей. Интересно, что в 4 случаях из 5, при использовании лучевых методов диагностики липома первоначально трактовалась как тромб в просвете вены.

Пациентка Р, 74 лет 06.12.22г поступила в стационар с жалобами интенсивную боль и ощущение тяжести в грудной клетке. Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь 3ст., 3ст. Ожирение 2 степени. Сахарный диабет 2 типа, не инсулинпотребный (компенсированный). Госпитализирована в ОРИТ с подозрением на инфаркт миокарда. После проведенного обследования выявлена двухсторонняя ТЭЛА, липома правого бедра со сдавлением поверхностной бедренной вены (ПБВ). Диагноз инфаркта миокарда исключен. При УЗАС в ПБВ визуализирован тромбоз с флотацией головки тромба длиной 3,1 см, тромбоз подколенной (ПкВ), малоберцовых, суральных вен справа. Проводилась антикоагулянтная терапия низкомолекулярными гепаринами. При контрольном УЗАС спустя 3 суток отмечено нарастание протяженности флотации до 6,5 см., пациентке имплантирована съемная модель кава-фильтра. Еще спустя 3 суток, 12.12.24г. развился тромбоз кава-фильтра с распространением тромба в супраренальный сегмент НПВ до правого предсердия. При ЭХО-КГ выявлены флотирующие гиперэхогенные нити в правом предсердии. Больная переведена на терапию нефракционированным гепарином в/в 1000 ЕД/час с помощью инфузомата под контролем АЧТВ. 14.12.22г. при повторном УЗАС и ЭХО-КГ данных за

наличие тромба в правом предсердии нет, протяженность пристеночного тромба в НПВ уменьшилась до 5 см. При контрольном УЗАС вен нижних конечностей — положительная динамика в виде начальной реканализации. Пациентка переведена на прием ривароксабана 15 мг 2 раза в день до 3 недель, после 20 мг 1 раз в день. В течение года данных за рецидив тромбоза не было.

Через год, при УЗАС отмечена полная реканализация ПБВ, ПкВ, вен голени, кава-фильтр проходим. 26.12.2023г. пациентка в плановом порядке оперирована — произведено удаление липомы. В настоящее время пациентка принимает ривароксабан 20 мг 1 раз в день. Данных за рецидив тромбоза нет.

Заключение. Развитие тромбоза глубоких вен нижних конечностей вследствие внешней компрессии липомой редкое, но грозное осложнение. Необходим внимательный подход к диагностике и лечению пациентов с доброкачественными опухолями особенно при их локализации вблизи магистральных сосудов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРГАНОСОХРАНЯЮЩЕГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИТЕЛИОИДНОЙ МИОМЫ МАТКИ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ

Авторы:

Зуева Алина Сергеевна, Синякова Елизавета Владиславовна

ПМГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет)

Научные руководители:

Бахтияров Камиль Рафаэльевич, д.м.н., профессор; Капырина Татьяна Дмитриевна

ПМГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет)

Введение. Миома матки — доброкачественное новообразование, состоящее из гладкомышечных клеток и являющееся вторым по распространенности среди гинекологических заболеваний. Согласно данным Всероссийской организации здравоохранения, её распространенность у женщин репродуктивного возраста составляет около 70–80 % случаев. Эпителиоидная лейомиома матки — редкий вариант течения, на долю которого приходится около 10 % всех случаев, состоящий из округлых или полигональных прозрачных клеток.

Описание клинического случая. Пациентка О. 41 год обратилась в клинику «Семейная» с жалобами на тянущие боли внизу живота, преимущественно

но в правой подвздошной области. Из анамнеза заболевания известно, что в 2022 году была выполнена частичная лапароскопическая миомэктомия узлов FIGO 5,6 типа. Весь объем миоматозных узлов удалить не удалось в силу больших размеров образований.

05.09.2024 пациентка обратилась к врачу акушеру-гинекологу в клинике «Семейная» по поводу основного заболевания. При гинекологическом осмотре: тело матки увеличено до 16–17 недель условной беременности. По результатам ультразвуковой диагностики органов малого таза обнаружено: перитонеальный эндометриоз, спаечный процесс малого таза, варикозное расширение вен малого таза, миоматозные узлы малых размеров (FIGO 4), в дне матки лоцируется узел FIGO 3–6 размерами 96x86x91мм, деформирующий полость матки и оттесняющий яичник. Пациентка настаивала на органосохраняющей операции в связи с последующим планированием беременности. Было предложено оперативное лечение в объеме лапаротомии, миомэктомии.

При вскрытии брюшной полости обнаружен выраженный спаечный процесс, тело матки увеличено за счет миоматозных узлов с признаками вторичных изменений, исходящих из дна матки и передней стенки. После мобилизации тела матки и вскрытия псевдокапсулы миомы произведено вылушивание образования со вскрытием полости матки. В правой боковой области установлен активный дренаж для непрерывного оттока серозно-геморрагического экссудата. Операционный материал отправлен на гистологическое исследование, по результатам которого получено: морфологическая картина наиболее соответствует эпителиоидной лейомиоме с очаговыми дистрофическими изменениями.

Послеоперационное восстановление протекало благоприятно. На 5 сутки после лапаротомии, миомэктомии пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии в связи с достижением клинического эффекта под амбулаторное наблюдение акушера-гинеколога.

Заключительный диагноз. Основной: Эпителиоидная миома матки больших размеров (FIGO 3–6). Наружный генитальный эндометриоз. Рубец на матке после миомэктомии. Спаечная болезнь малого таза. Сопутствующий: Варикозная болезнь вен малого таза. Коксартроз правого тазобедренного сустава.

Вывод. Данный клинический случай демонстрирует возможность успешного проведения органосохраняющего оперативного вмешательства по поводу рецидивирующей эпителиоидной лейомиомы матки больших размеров.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С МЕТАСТАЗОМ ПОЧЕЧНО-КЛЕТОЧНОГО РАКА В ВЫВОДНОМ ОТДЕЛЕ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА И ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ СЕРДЦА С ТЯЖЕЛЫМ МНОГОСОСУДИСТЫМ ПОРАЖЕНИЕМ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Автор:

Башкатова Анастасия Андреевна (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Пузенко Дмитрий Владимирович, к.м.н., профессор

РНИМУ им Н.И. Пирогова (Пироговский университет);

НМИЦ онкологии им Н.Н. Блохина

Болезни системы кровообращения составляют основу коморбидного фона пациентов с ЗНО, не только затрудняя проведение онкологического лечения, но и делая его невозможным. ЗНО почек составляют около 3 % всех ЗНО, из них на долю ПКК приходится около 10 %, а метастазирование ПКК крайне редкое явление, которое встречается менее чем в 1 % случаев, что делает их казуистическими

Пациент С 62 лет, обратился за медицинской помощью с жалобами одышки при интенсивной физической нагрузке, учащенное сердцебиение. По месту жительства выполнена ЭКГ в покое, по данным которой – ритм ТП с ЧЖС 75 уд/мин. В ходе обследования было принято решение о выполнении КАГ – обнаружено тяжелое трехсосудистое поражение коронарного русла и рекомендована открытая хирургическая реваскуляризация миокарда. При подготовке к оперативному лечению проведена КТ ОГК с в/в контрастированием, где было обнаружено ЗНО с локализацией в миокарде ПЖ. По данным КТ ОБП было обнаружено ЗНО нижней трети правой почки, вероятно, являющееся первичным, в то время как образование в правом желудочке имеет метастатическую природу. Пациент был направлен в НМИЦ Онкологии им Блохина для определения дальнейшей тактики лечения

При проведении комплексного обследования установлен следующий клинический диагноз. Основное заболевание: Рак правой почки cT3bN0Mx III ст, подозрение на метастаз в инфундибулуме ПЖ сердца

Конкурирующее заболевание. ИБС: стенокардия напряжения I ФК. КАГ от 08.2024г: стенозы: ствол ЛКА 60 %, ПНА 60 %, ОА 90 %, ВТК2 70 %, ПКА 90 %, ЗБВ 99 %, ЗМЖВ 90 %.

Осложнение: Пароксизмы ТП.

Фоновые заболевания: ГБ III стадии, 3 степени, риск СС04. СД 2(НbA1c <7,5%).

Сопутствующие заболевания: Подагра с рецидивирующим подагрическим артритом

Данная клиническая ситуация обсуждена на МДК – ввиду тяжелого поражения коронарного русла (SYNTAX SCORE 306) пациенту рекомендовано проведение КШ с одномоментным удалением метастаза. Предполагаемый объем операции также включал протезирование клапана ЛА.

В качестве предоперационной подготовки пациент получал стандартную терапию, ввиду рецидива подагрического артрита получал колхицин.

Из срединной стернотомии выполнен следующий объем одномоментного радикального хирургического лечения: аутовенозное аортокоронарное шунтирование ПНА, ВТК от ОВ, ЗМЖА от ПКА OFF PUMP и удаление новообразования воронки ПЖ, с последующей пластикой заплатой из ксеноперикада, в условиях нормотермического искусственного кровообращения, фармако-холодовой кристаллоидной кардиоopleгии.

Общее время проведения операции составило 5 часов, кровопотеря составила 500 мл, возвращена кровь через Cell Saver, время работы АИК – 1,5 часа, время зажима на Ао 1 час.

По данным гистологического заключения – метастаз светлоклеточной ПКК.

Послеоперационный период протекал без осложнений, на ЭКГ без ишемической динамики, уровень тропонина I в 1 сутки был повышен, с полной нормализацией к 7 суткам, ФВ около 60 %, регургитация клапана ЛА отсутствовала, раны зажили первичным натяжением, пациент в удовлетворительном состоянии выписан из стационара под наблюдение кардиолога, онколога по м/ж.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРФОРАТИВНОЙ CMV-ЯЗВЫ КИШЕЧНИКА У ПАЦИЕНТКИ С ИММУНОДЕФИЦИТОМ

Автор:

Демченков Никита Олегович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Плоткин Дмитрий Владимирович, д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

МНПЦ борьбы с туберкулезом

По данным исследований, до 70 % земного шара инфицировано цитомегаловирусом, однако манифестная CMV-инфекция встречается крайне редко. Еще более редки случаи развития острой хирургической патологии, связанной с цитомегаловирусом. За последние 25 лет описано не более 35 случаев перфоративной CMV-язвы кишечника, которые наиболее часто были ассоциированы с иммуносупрессивными состояниями (преимущественно ВИЧ-инфекция). Такие этиологические факторы мало известны широкому кругу практикующих хирургов, что создает определенные трудности в диагностике и лечении указанной патологии.

Пациентка, 36 лет, госпитализирована во фтизиатрическое легочное отделение ГБУЗ «МНПЦ борьбы с туберкулезом ДЗМ», где на основании жалоб, анамнеза и КТ органов грудной клетки был выявлен инфильтративный туберкулез верхней доли правого легкого в фазе распада и обсеменения. Начата противотуберкулезная химиотерапия. За месяц до госпитализации впервые была верифицирована иммунным блоттингом ВИЧ-инфекция, антиретровирусную терапию не получала. Вирусная нагрузка – ВИЧ 8 млн. коп/мл, иммунный статус – CD4-лимфоциты 65 кл/мкл.

Через неделю после госпитализации по экстренным показаниям пациентка была переведена в хирургическое отделение с жалобами на острые боли в животе и признаками перфорации полого органа. При экстренной МСКТ брюшной полости выявлен свободный газ, воспалительные изменения стенок толстой и тонкой кишки.

При экстренной лапароскопии обнаружен распространенный перитонит с большим количеством фибринозно-гнойного экссудата, в связи с чем произведена конверсия доступа. При ревизии органов брюшной полости обнаружены перфоративная язва подвздошной кишки, а также множественные язвенные дефекты слепой и восходящей кишки. Выполнена правосторонняя гемиколэктомия и резекция участка тонкой кишки, брюшная полость санирована и дренирована. Послеоперационных осложнений не наблюдалось.

Учитывая анамнез заболевания, интраоперационно состояние было расценено, как туберкулез кишечника с перфорацией туберкулезной язвы, однако при биопсии не выявлены кислотоустойчивые микобактерии, детекция ДНК *M. Tuberculosis* методом ПЦР была отрицательная. При этом в серии гистологических препаратов выявлены специфические признаки CMV-энтероколита ("клетки свиного глаза"). При оценке ДНК CMV в лейкоцитах крови – 3,2 логарифма на 100000 кл. В послеоперационном периоде диагностирован CMV-ретинит. Таким образом, доказана манифестирующая CMV-инфекция с поражением тонкой и толстой кишки, глаз.

После операции проведена терапия ганцикловиром в течение 5 недель с положительным клиническим эффектом (ДНК CMV в лейкоцитах крови снизился до 0,8 логарифмов на 100000 кл). Пациентка была переведена в фтизиатрическое легочное отделение для продолжения курса противотуберкулезной и полноценной антиретровирусной терапии.

Данный клинический случай показывает крайне редкую, но в то же время опасную острую хирургическую патологию цитомегаловирусной этиологии у пациентов с вирусной иммуносупрессией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОГО НОВООБРАЗОВАНИЯ РЕКТОСИГМОИДНОГО ОТДЕЛА ОБОДОЧНОЙ КИШКИ

Авторы:

Якимова Александра Николаевна¹, Хрулев Лев Валентинович^{1,2}

1) ПГМУ им. академика Е.А. Вагнера; 2) ПКВД

Научный руководитель:

Некрасова Людмила Владимировна, к.м.н., доцент

ПГМУ им. академика Е.А. Вагнера

В статье рассмотрена комбинированная резекция прямой кишки с резекцией мочевого пузыря с расширенной лимфаденэктомией. Приведен обзор клинического случая с успешным использованием данной методики у пациента со злокачественным новообразованием – аденокарциномой ректосигмоидного отдела ободочной кишки.

Цель работы. Оценка эффективности проведенной операции у пациента старческого возраста с ЗНО.

Задачи работы. Проанализировать клинический случай с применением открытой комбинированной операции, оценить динамику и клинический исход у пациента после операции.

Материалы и методы. В качестве материала исследования представлен клинический случай с проведенной комбинированной резекцией прямой кишки с резекцией мочевого пузыря с расширенной лимфаденэктомией. Описано исходное состояние пациента и дана оценка эффективности лечения.

Актуальность. В 2023 г. в Российской Федерации было выявлено 674 587 случаев злокачественных новообразований. Распространенность рака ободочной кишки среди населения составляет 7 %, смертность кратна 7,9 %. Для уменьшения случаев летального исхода необходимо применения эффективных методов лечения.

Обзор клинического случая. Пациент Х. 68 лет, поступил в Пермский краевой онкологический диспансер с жалобами на кровянистые и слизистые выделения из прямой кишки, наличие свища в области колостомы, затрудненное мочеиспускание. Из анамнеза: при колоноскопии – опухоль ректосигмоидного отдела, дистальной части сигмовидной кишки со стенозированием просвета в стадии компенсации. Патолого-гистологическое исследование – аденокарцинома LG кишки, была проведена трансверзостомия, далее проведено 4 курса ПХТ в режиме XELOX. Госпитализирован планово с диагнозом: ЗНО ректосигмоидного отдела ободочной кишки, местно-распространенный рост cT4bN2M0 IIIC ст. (NRAS–; KRAS–; BRAF–). Инвазия опухоли в мочевой пузырь. Периоперационно без осложнений.

Пациенту проведен комплекс лабораторных, инструментальных исследований с целью верификации основного заболевания, сопутствующей патологии, предоперационная подготовка, оперативное лечение: эвисцерация малого таза, послеоперационное лечение, с лабораторно-инструментальным контролем общего состояния.

Проведен врачебный консилиум. Пациенту показано 4 курса адъювантной ХТ в режиме XELOX по месту жительства.

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии для последующего специфического лечения в структуре онкологической службы.

Результаты исследования. На сегодняшний день лечение онкобольных нельзя представить без хирургического вмешательства, ведь оперативное лечение опухоли является ведущим для большинства пациентов. В данном клиническом случае применение операции – эвисцерация малого таза является единственным возможным онкологически радикальным вмешательством при распространенном раке прямой кишки с инвазией в окружающие органы и ткани. Данное лечение было эффективно, но несмотря на это в дальнейшем следует неинвазивное лечение пациента в структуре онкологической службы.

ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ КОРАЛЛОВИДНОГО НЕФРОЛИТИАЗА

Автор:

Щедрина Дарья Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Дубинин Артем Валерьевич

ГКБ № 24

Коралловидный нефролитиаз — одна из тяжелых форм мочекаменной болезни, сопровождающаяся образованием конкремента, заполняющего чашечно-лоханочную систему частично или полностью. Актуальность данной проблемы обусловлена отсутствием четких стандартов по метафилактике, ранней диагностике и лечению патологии.

Пациентка Н., 60 лет, поступила в урологическое отделение ГКБ № 24 с жалобами на дискомфорт в поясничной области справа.

По результатам проведенной динамической нефросцинтиграфии перфузия правой почки значительно снижена, что отражается на функции органа (СКФ — 33 мл/мин в сравнении с СКФ 57 мл/мин контралатеральной почки, относительный вклад в работу — 37 % в сравнении с 63 %).

По данным компьютерной томографии мочевого выделительной системы определяем коралловидный конкремент размерами около 35х67х28 мм плотностью 621–678 НУ, с наличием отростков, пролабирующих в чашечки средней и нижней группы.

Известна коморбидная отягощенность пациентки: Цирроз печени неуточненной этиологии, класс В (7 баллов) по Child-Pugh, MELD-Na 10 баллов, осложненный синдромом портальной гипертензии, печеночно-клеточной недостаточностью, печеночной энцефалопатией, ненапряженным асцитом.

Было принято решение о проведении перкутанной нефролитолапаксии с удалением внутреннего мочеточникового стента и нефростомией справа.

Под спинальной анестезией в литотомическом положении проведена цистоскопия: патологических изменений не выявлено. Внутренний мочеточниковый стент справа удален при помощи щипцов. В правый мочеточник до лоханки установлен торцевой катетер 7Ch, выполнена ретроградная уретеропиелогрфия для визуализации ЧЛС правой почки.

В положении на животе под ультразвуковым и рентгенологическим контролем по задней подмышечной линии в поясничной области справа была пунктирована полостная система почки через среднюю чашечку задней

группы. Сформирован нефроскопический порт и проведен нефроскоп №26 Fr, с помощью которого виден конкремент 7х4 см темно-коричневого цвета. Его фрагментация осуществлена при помощи лазерной системы «Urolase Premium+», крупные фрагменты извлечены щипцами, а мелкие отмыты за счет эффекта Бернулли. Выполнена контрольная пиелокаликоскопия правой почки. Затем по струне заведена нефростома №18 Fr, фиксирующий баллон которой сформирован в лоханке. Моча по нефростомическому дренажу с умеренной примесью крови без сгустков, промывание осуществляется свободно.

Послеоперационный период протекал с осложнениями в виде синдрома системной воспалительной реакции, обусловленного сопутствующей патологией.

Проведен курс комбинированной антибиотикотерапии с положительным эффектом в виде регрессии явлений сепсиса.

При контрольном ультразвуковом исследовании резидуальные камни отсутствуют. Нефростомический дренаж удален спустя неделю после проведения оперативного вмешательства.

Больная выписана в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, перкутанная нефролитолапаксия является высокоэффективным и безопасным методом лечения коралловидного нефролитиаза.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. УДАЛЕНИЕ ЗАБРЮШИННОЙ ЛИПОСАРКОМЫ СО СПЛЕНЭКТОМИЕЙ, ДИСТАЛЬНОЙ РЕЗЕКЦИЕЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, РЕЗЕКЦИЕЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ, ЛЕВОГО КУПОЛА ДИАФРАГМЫ, ЛЕВОСТОРОННЕЙ НЕФРЭКТОМИЕЙ

Авторы:

**Хасанова Ильдана Разяповна (молодой ученый)¹,
Вервекин Илья Валерьевич^{1,2}, Курсенко Роман Вадимович^{1,2}**

1) ПСПбГМУ им. академика И.П. Павлова;

2) НИИ хирургии и неотложной медицины

Научные руководители:

**Захаренко Александр Анатольевич, д.м.н., доцент^{1,2},
Трушин Антон Александрович^{1,2}**

1) ПСПбГМУ им. академика И.П. Павлова;

2) НИИ хирургии и неотложной медицины

Обоснование. Липосаркома — наиболее распространенная саркома мягких тканей. Заболеваемость составляет 2,5 случая на миллион населения. Дедифференцированная липосаркома сопряжена с большим риском метастазирования, локального рецидива и с худшим прогнозом. При местном процессе основным методом лечения является хирургическое удаление опухоли. При невозможности проведения операции рекомендуется неоадьювантная химиотерапия (НХТ).

Клинический случай демонстрирует возможность выполнения радикальной операции при местнораспространенной неметастатической забрюшинной липосаркоме.

Клинический пример. Пациентка П., 42 года, считает себя больной с конца декабря 2023 года, когда отметила увеличение живота в размере, вздутие, боли в левом подреберье. Дообследована. КТ ОБП от 23.01.24: Крупное кистозно-солидное образование в левой половине брюшной полости. Депозиты в брюшину, в забрюшинное пространство слева. Свободная жидкость в плевральной полости левого легкого с участками утолщения плевры в S10 левого легкого — нельзя исключить прорастание депозита под диафрагмой слева в левое легкое.

ГИ, ИГХ: дедифференцированная липосаркома.

Рекомендована НХТ.

В отделение пациентка поступила в ноябре 2024 г., после 8 циклов НХТ Доксорубицином.

По данным МСКТ ОБП от 15.10.2024: при сравнении с данными КТ от 15.07.2024г. — отмечается невыраженное увеличение в размерах гигантского забрюшинного образования слева. С учетом наличия у пациентки стабилизации на фоне системного лекарственного лечения, отсутствия отдаленного метастазирования — показано хирургическое лечение.

Операция от 12.11.24г.: Визуализируется каменистой плотности забрюшинное образование 30х40см с вовлечением левой почки, селезенки, тела и хвоста поджелудочной железы, нисходящей ободочной кишки, левого купола диафрагмы.

Выполнены: спленэктомия, дистальная резекция поджелудочной железы, резекция толстой кишки, левого купола диафрагмы, левосторонняя нефрэктомия. Препарат удален единым блоком. Выполнена аорто-кавальная лимфодиссекция. Наложен трансверзосигмоанастомоз.

Длительность операции — 375 мин, кровопотеря — 800 мл, что потребовало гемотрансфузии 2 доз эритроцитарной взвеси.

Морфологический диагноз: Дедифференцированная липосаркома забрюшинного пространства урТ4урN0M0 G2, R0.

Пациентка выписана на 14 сутки после операции в удовлетворительном состоянии, ECOG 0.

Пациентке рекомендовано динамическое наблюдение.

Обсуждение. Бессимптомное течение болезни и, как следствие, большие размеры опухоли зачастую приводят к необходимости выполнения комбинированных вмешательств при неорганной забрюшинной липосаркоме. Химиотерапия имеет установленную роль только в паллиативном лечении распространенных или метастатических форм.

Заключение. При местнораспространенной неметастатической липосаркоме основным методом лечения является хирургическое удаление опухоли, в том числе с резекцией соседних органов, поскольку эти новообразования малочувствительны к лучевому воздействию и химиотерапии.

СТРУМА ЯИЧНИКА

Автор:

Гидиятуллина Надежда Николаевна

РОСБИОТЕХ

Научный руководитель:

Палалов Александр Александрович

РОСБИОТЕХ

Введение. Струма яичника – это разновидность зрелой кистозной тератомы с наличием структур щитовидной железы. Струма обычно состоит из морфологически нормальных тканей щитовидной железы и гистологически может напоминать фолликулярную аденому. При этом хаотичное расположение фолликулов и их вариабельность в размерах может усложнить диагностику. Также она может имитировать другие опухоли яичников, поэтому с целью верификации диагноза осуществляют иммуногистохимическое исследование с антителами к тиреоглобулину или TTF-1.

Клинический случай. Женщина, 40 лет, по УЗИ выявлено гипозохогенное образование яичника с предположительным диагнозом «Киста левого яичника». Для верификации патологического процесса была выполнена эксцизионная биопсия. Материалы направлены на прижизненное паталогоанатомическое исследование.

При макроскопическом исследовании: 4 фрагмента кистозного образования размерами 6×3×1; 7×2,5×1; 3×2,5×1×5; 5×2,5×1,5 см, серого цвета, толщиной до 0,5 см, выстилка гладкая, с кровоизлияниями, плотно-эластической консистенции. Микроскопически визуализировались фрагменты яичника с наличием кистозного образования, представленного макро- и микрофолликулами разного размера, содержащими коллоид, без оформленного дольчатого строения, с единичными солидными участками, представленными мономорфными клетками с амфотильной, очагово-зернистой цитоплазмой и округлыми ядрами с мелкодисперсным хроматином. Отдельные кистозно-расширенные фолликулы с атрофичной выстилкой, гиалинозом стромы.

Пациентке была выполнена лапароскопическая односторонняя оофорэктомия, осложнений не наблюдалось.

Заключение. Струма яичника является редким видом монодермальной тератомы, т.к. более распространенный вид опухоли этого типа содержит производные эктодермы. Этиопатогенез тератом яичника изучен недостаточно, однако существуют три основные теории их происхождения. Эмбриональная теория предполагает происхождение из бластомеров, отделившихся на ранних стадиях развития эмбриона. Согласно другой теории,

тератомы могут возникать по причине явления «эмбрион в эмбрионе». Третья, наиболее распространенная, предполагает миграцию первичных половых клеток. В пользу последней говорит анатомическое расположение опухолей, возникающих вдоль линии миграции первичных половых клеток из желточного мешка в половые валики, а также возникновение опухолей в репродуктивном возрасте.

Вывод. При обнаружении кистозного образования яичника по данным инструментального обследования важно помнить о таких редких вариантах тератом, как струма яичника. Данное образование относится к доброкачественным, однако малигнизация представленного вида опухоли встречается в каждом десятом случае. Также не исключено метастазирование (5–23 %) в печень, легкие, головной мозг, кости и тд. Данный клинический случай показывает, что именно своевременная постановка диагноза позволяет определить корректную тактику ведения пациента и провести радикальное вмешательство, которое в большинстве случаев оказывается курабельным.

ДИВЕРТИКУЛИТ ТОНКОЙ КИШКИ – МИФ ИЛИ РЕАЛЬНОСТЬ В ПРАКТИКЕ АБДОМИНАЛЬНОГО ХИРУРГА?

Автор:

Астанова Нигина Бахтиёр кизи

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Лобан Константин Михайлович, к.м.н.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациент С., 78 лет, поступил в приемное отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на боли внизу живота больше справа в течение 2-х дней, гипертермию до 37,5°C, тошноту. В анамнезе у пациента – сахарный диабет 2 типа, гипертоническая болезнь 3 стадии, 3 степени, ИБС: ПИКС (ИМ неизвестных сроков давности). Также известно, что пациент перенес открытую паховую аллогерниопластику справа (2000г.), лапароскопическую холецистэктомию (2006г.), лапароскопическую простатэктомию (2007г.) по поводу рака предстательной железы. Постоянно принимает антигипертензивную, гиполипидемическую, антиагрегантную терапию. В рамках физического обследования при пальпации живота выявлялась болезненность и напряжение мышц передней брюшной стенки в нижних отделах. Пациент комплексно дообследован. Лабораторно имел место лейкоцитоз до $15 \cdot 10^9/\text{л}$, уровень СРБ 120 мг/л. Также обращало на себя внимание некото-

рое повышение уровня лактата до 1,9 ммоль/л. Пациенту было выполнено УЗИ ОБП, по результатам которого нельзя было исключить острый аппендицит, поскольку в правой подвздошной области лоцировалась фрагментарно-трубчатая структура диаметром до 13 мм, без признаков перистальтирования. С целью исключения острого аппендицита пациенту выполнено КТ ОБП с внутривенным контрастированием — имела место КТ-картина дивертикулита тонкой кишки (дивертикул Меккеля?), свободной жидкости межпетельно и в гипогастрии. В связи с выраженным болевым синдромом, наличием перитонеальных симптомов, лабораторно подтвержденными явлениями ССВР и подозрением на перфорацию дивертикула Меккеля пациенту решено выполнить диагностическую лапароскопию. На лапароскопии при осмотре брюшной полости в малом тазу и правом латеральном канале — умеренное количество серозной жидкости с нитями фибрина. При ревизии тонкой кишки, данных за наличие дивертикула Меккеля не получено, однако по брыжеечному краю тощей кишки на расстоянии 1,5 м от илеоцекального угла определяется рыхлый инфильтрат из петель тонкой кишки. Инфильтрат тупо разделен, при этом по брыжеечному краю тощей кишки визуализирован дивертикул на широком основании размерами 3х2 см, покрытый фибрином. Интраоперационный диагноз: дивертикулит тонкой кишки, диффузный серозно-фибринозный перитонит МИП 15 баллов. При дальнейшей ревизии визуализированы множественные дивертикулы тонкой кишки на расстоянии 1 м от связки Трейтца. В связи с отсутствием перфоративного отверстия, поступления кишечного содержимого от резекции кишки решено воздержаться. Брюшная полость тщательно санирована 10 л физиологического раствора. В малый таз установлены дренажи. В послеоперационном периоде пациенту назначена консервативная антимикробная (метронидазол+цефтриаксон), гастропротективная, инфузионная дезинтоксикационная терапия. В динамике болевой синдром, явления ССВР регрессировали, пациент в удовлетворительном состоянии с рекомендациями выписан на амбулаторный этап лечения.

ОПЕРИРОВАТЬ ИЛИ ОТКАЗАТЬ: КОМОРБИДНАЯ ПАЦИЕНТКА В УСЛОВИЯХ ГИНЕКОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ

Автор:

Смагина Юлия Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Хашукова Асият Зульчифовна, д.м.н., профессор¹; Носова Лилия Андреевна, ассистент²

1) РГНКЦ им. Н.И. Пирогова;

2) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

В последние десятилетия продолжительность жизни возросла, что привело к увеличению случаев хронических заболеваний и росту числа коморбидных пациентов. Оптимальным решением для выбора стратегии ведения и терапии — мультидисциплинарный подход к каждому больному.

Клинический случай. Пациентка Е. 1973 года рождения с 2-х лет имеет диагноз сахарный диабет 1 типа. С 18 лет — ГБ (адаптирована — 120–130 мм рт.ст.).

В 2010 г типичные приступы стенокардии — КАГ, стентирование ПМЖВ, установка 2-х стентов.

В 2016 г — ОИМ, аневризма перегородочно-верхушечной области, снижение ФВ до 40 %.

С 2018 г — ангинозные боли за грудиной, с 2020 г ежедневные приступы. В 2020, 2022 гг ОНМК.

С 2022 г отмечает увеличение живота в объеме; посетила врача, по данным УЗИ: многокамерное образование до 45х40 см; онкомаркеры: СА-125 65,4 (норма — менее 35); НЕ-4 150 пмоль/л (норма 0–140). В оперативном лечении отказано из-за отягощенного анамнеза. Рекомендовано обратиться в федеральный центр.

Пациентка Е. 49 лет поступила в РГНКЦ РНИМУ им. Н.И. Пирогова 1.06.2023 года с гигантским образованием в диаметре 20 см левого яичника (муцинозная цистоаденома? малигнизация?).

Жалобы на увеличение живота в объеме с 2022 года, плохое самочувствие, нарушение сна, тупые ноющие боли и распирающие боли за грудиной с иррадиацией до 2–3-х раз в день при волнении и ускоренной ходьбе на расстояние менее 50 м, купирующиеся приемом нитроглицерина в течение первых секунд, чувство нехватки воздуха, нестабиль-

ные цифры АД с тенденцией к повышению, эпизоды гипогликемии до 4-х раз в месяц.

При физикальном осмотре живот увеличен в объеме, что соответствует 8-му месяцу гестации.

1.06.2023 собран консилиум: принято решение поэтапно корректировать сопутствующие состояния. Вначале коррекция сердечно-сосудистых состояний: ТБКА и стентирование ПКА (2.06.2023), серия вазодилатаций ПББА, ПКА слева (5.06.2023).

8.06.2023 консилиум: крайне опасное оперативное лечение по поводу образования яичника из-за высокого риска летального исхода отложить.

09.06.23 пациентка ночью почувствовала одышку, страх за свою жизнь. Развился отек легких, начата терапия НИВЛ, морфином, фуросемидом, нитроглицерином. Выставлен диагноз инфаркт миокарда 2 типа.

11.09.2023 больная госпитализирована в РГНКЦ повторно.

После стабилизации состояния, 18.09.2023 проведено оперативное лечение в объеме: цистоскопия, катетеризация мочеточников, верхне-средне-нижнесрединная лапаротомия с иссечением кожного рубца, экстирпация матки с придатками, резекция большого сальника. Анестезиологической бригадой выполнена сочетанная анестезия; катетеризация центральной вены. Удалено образование левого яичника размерами 21х20 см, весом 8 кг (вес пациентки до – 55 кг).

В течение 3-х суток находилась под наблюдением и выписана на 10 сутки в удовлетворительном состоянии.

Вывод. Необходим комплексный подход к здоровью пациента, учитывая клинко-анамнестические особенности тяжелой коморбидной патологии, периоперационные риски и возможности стационара.

ПРИМЕНЕНИЕ ТЕХНИКИ MASQUELET ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МИННО-ВЗРЫВНОГО РАНЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ

Авторы:

**Мановски Адриан Миленов, Жусупова Альбина Ренатовна,
Юданова Екатерина Дмитриевна, Колосов Александр Олегович**

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Ананкин Андрей Андреевич; Джоджуа Алхас Вальтерович, к.м.н., доцент

НМХЦ им. Н.И. Пирогова

Активные военные действия привели к увеличению доли частоты боевой травмы в структуре заболеваемости. Минно-взрывные переломы имеют высокий процент гнойно-септических осложнений (52,1–59,3 %), а также формирования ложного сустава. Это стало предиктором использования в травматологии и ортопедии различных методик, которые могли бы снизить частоту данных явлений. Одна из них — техника Masquelet.

Суть метода заключается в создании индуктивной мембраны, которая стимулирует процессы регенерации костной ткани. Мембрана продуцирует ряд факторов роста, способствующих образованию новых кровеносных сосудов, пролиферации костных клеток и синтезу костного матрикса. Техника Masquelet состоит из двух основных этапов, где первым этапом осуществляют полное иссечение очага воспаления и заполнение дефекта спейсером из цемента на срок от 4 до 12 недель, а на втором этапе производят свободную костную аутопластику.

Мы представляем использование данной методики у пациента с минно-взрывным ранением (МВР) левого предплечья, которое было получено 19.02.2024. На месте ранения была оказана первая медицинская помощь в виде остановки кровотечения. В тот же день в составе отдельного медицинского батальона был выполнен монтаж аппарата внешней фиксации (АВФ) в рамках этапного лечения. При осмотре от 28.03.2024: рана предплечья 15х8 см, дно раны вяло гранулирует, покрыто фибрином со скудным гнойным отделяемым. Визуализируются костные отломки. Сосудистых нарушений в дистальных отделах левой кисти не выявлено. Клинические нарушения иннервации по ходу локтевого и лучевого нервов. Согласно данным КТ: дефект костей, который составляет 5 см для лучевой и 7 см для локтевой костей. Был выставлен диагноз: МВР от 19.02.2024. Огнестрельные слепые осколочные ранения мягких тканей с переломом обеих костей левого предплечья.

Первым этапом оперативного лечения 29.03.2024 выполнена ВХО раны с иссечением нежизнеспособных тканей. 03.05.2024 выполнен следующий

этап лечения: замещение костного дефекта костным цементом по методике Masquelet и замещение дефекта мягких тканей несвободным торако-умбиликальным лоскутом. Через 2 недели начата тренировка лоскута при помощи кишечного жома. 31.05.2024 было выполнено отсечение кожного лоскута от туловища. В результате данной методики удалось добиться создания благоприятных условий для дальнейшей пластики дефекта костей предплечья костным аутооттрансплантатом из гребня подвздошной кости.

Таким образом, методика Masquelet является высокоэффективной при этапном лечении костных дефектов. Благодаря данному методу можно снизить частоту гнойно-септических осложнений, а также создать более благоприятные условия для проведения костной пластики.

РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ ЭНДОМЕТРИЯ У КОМОРБИДНОЙ ПАЦИЕНТКИ В ПОСТМЕНОПАУЗЕ

Авторы:

**Морозов Василий Григорьевич¹, Демченко Елизавета Валерьевна,
Носова Лилия Андреевна^{1,2}**

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), 2) Медси

Научные руководители:

Хашукоева Асият Зульчифовна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); РГНКЦ

Введение. Гиперплазия эндометрия — это патологический процесс слизистой оболочки матки, характеризующийся пролиферацией желез и увеличением железисто-стромального соотношения.

Наиболее часто гиперплазия эндометрия (ГЭ) диагностируется у женщин в возрасте от 45 до 55 лет. Длительная, рецидивирующая гиперплазия в постменопаузальном периоде рассматривается как предраковое состояние. Вероятность малигнизации зависит от формы заболевания, коморбидности пациентки и варьирует от 8 до 29 %.

Описание. Пациентка Н., 61 год, обратилась к гинекологу с жалобами на дискомфорт внизу живота. При сборе анамнеза выявлено, что менопауза у пациентки наступила в 47 лет, в постменопаузе находится 14 лет.

Сопутствующие заболевания: СД 2 типа, гипотериоз на фоне аутоиммунного тиреоидита, ишемическая болезнь сердца, ПИКС от 2003г., ГБ 3ст., риск СС04 (очень высокий), дисциркуляторная энцефалопатия, варикозная болезнь нижних конечностей, псориаз в области локтевых сгибов, полиартрит. Пациентка отмечает увеличение массы в постменопаузе: рост 171,

вес 165, ИМТ 56,4(Ожирение III степени). 23.10.2024 госпитализирована в РГНКЦ им. Н.И. Пирогова с целью хирургического лечения.

Предыдущие госпитализации связаны с хирургическим лечением пролиферативных процессов эндометрия:

В 2013г. — 51 год, аномальное маточное кровотечение, гистероскопия, РДВ, данных гистологии нет.

В феврале 2022г. — гистероскопия, РДВ, фиброзно-железистый полип эндометрия.

В апреле 2022г. — гистероскопия, РДВ, фиброзно-железистый полип эндометрия.

В феврале 2023г. — гистероскопия, РДВ, фиброзно-железистый полип эндометрия.

В мае 2023г. — гистероскопия, РДВ, фиброзно-железистый полип эндометрия.

По данным УЗИ от 27.09.2024 шейка матки обычных размеров и структуры, цервикальный канал сомкнут. Тело матки отклонено кпереди, форма грушевидная, контур ровный, чёткий, размерами 45х48х41мм. Структура миометрия неоднородная, дополнительные образования не визуализируются. По данным М-ЭХО толщина эндометрия 11,7мм повышенной эхогенности неоднородной структуры с единичными мелкими гипоехогенными включениями. Заключение УЗИ: УЗ картина рецидивирующей патологии эндометрия в постменопаузе.

23.10.2024 — выполнена гистероскопия, РДВ, фиброзно-железистый полип эндометрия.

Пациентке рекомендована терапия и диета, направленная на снижение веса. У женщин с ожирением уровень эстрогенов в крови значительно повышен за счет усиленной продукции эстрогенов в жировой ткани. Повышенная концентрация эстрогенов стимулирует пролиферацию клеток эндометрия, что увеличивает риск развития гиперплазии и, как следствие, рака эндометрия.

Вывод. Актуальность темы ГЭ обусловлена необходимостью совершенствования диагностических подходов, выявления дополнительных предикторов развития заболевания, а также разработкой эффективных методов профилактики. Понимание патогенеза гиперплазии, разработка новых методов диагностики и лечения являются ключевыми направлениями для повышения эффективности профилактики онкологических заболеваний женской репродуктивной системы.

ПЛОД-АКАРДИУС ИЛИ БЕССЕРДЕЧНЫЙ БЛИЗНЕЦ

Авторы:

**Аббасова Лейла Яшар кызы (молодой ученый), Путря Анна Викторовна,
Ушакова Вероника Александровна, Яратова Алина Ильшатовна, Зарипова
Альмира Айдаровна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Кузнецов Павел Андреевич, к.м.н., доцент¹; Саная Севастина Зурабовна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ГКБ № 67 им. Л. А. Ворохобова

Введение. Плод-акардиус является редкой и тяжелой формой монохориальной многоплодной беременности (менее 1 % всех монохориальных двоен). При данной патологии один из плодов (акардиус) полностью зависит от кровоснабжения другого плода-помпы через артерио-артериальные анастомозы. Такая аномалия кровотока приводит к поступлению к акардиальному плоду деоксигенированной крови, что вызывает серьезные нарушения, исключающие возможность самостоятельного развития и жизнеспособности акардиуса. У плода-акардиуса могут отсутствовать сердце и другие внутренние органы. В свою очередь сердце плода-донора функционирует с повышенной нагрузкой, что может привести к гипертрофии миокарда с развитием сердечной недостаточности, водянке плода, задержке роста плода, а также повышает риск внутриутробной гибели или преждевременных родов.

Клинический случай. Повторнобеременная 36 лет поступила в ПЦ ГКБ № 67 с диагнозом МХМА двойня в сроке гестации 19,5 недель, СД II типа, рубец на матке после операции кесарево сечение, ОАА: антенатальная гибель плода в 27 недель. Со слов беременной скрининг первого триместра проходила, но данные предоставить не смогла. На втором скрининге выявлены пороки развития второго плода (акrania, омфалоцеле и двусторонняя косолапость), отсутствие сердечной пульсации, синдром обратной артериальной перфузии, акардиальный синдром, множественные сосудистые анастомозы. Проведена эндоскопическая лазерная коагуляция сосудов пуповины акардиального плода.

По данным УЗ-доплерометрии на сроке 24,4 недели было выявлено возобновление кровотока в АП акардиуса. Проведена профилактика РДС плода дексаметазоном.

На сроке гестации 27,4 недель беременная госпитализирована с диагнозом СД II типа, инсулинотерапия (неконтролируемый) для коррекции терапии в связи с низкой комплаентностью. На сроке 27,6 недель пациент-

ка была родоразрешена путем экстренной операции кесарево сечение в связи с патологическим типом КТГ (БЧСС=160 ударов в минуту, снижение вариабельности менее 3 ударов в минуту, STV 2.6, ракушкообразные децелерации). Был извлечен недоношенный мальчик за головку с оценкой по шкале Апгар 7 и 8 баллов, весом 982 г. и ростом 34 см. Затем был извлечен второй плод за ножной конец длиной 15 см, массой 240 г, мужского пола, с пороками развития (акардиус) – акrania, туловище сформированное с омфалоцеле, двусторонняя косолапость и абрахия. Единая плацента имела массу 658 г. и визуально обычное строение.

Заключение. Благодаря своевременной пренатальной диагностики, основанной на данных УЗИ, выявление TRAP-синдрома на ранних сроках беременности позволяет оценить прогноз и улучшить перинатальные исходы. С целью выявления аномалий кровообращения при монохориальной двойне обязательным является проведение УЗИ в сроке 16–18 недель. Современные подходы к лечению, включая лазерную коагуляцию анастомозов, направлены на предотвращение перегрузки сердца плода-помпы и снижение риска перинатальной смертности.

МЕГАЛАПС. ПРЕОДОЛЕНИЕ ВЫЗОВОВ ПРОЛАПСА ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА

Авторы:

**Ушакова Вероника Александровна,
Аббасова Лейла Яшар кызы, Путря Анна Викторовна,
Яратова Алина Ильшатовна, Зарипова Альмира Айдаровна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Слободянюк Борис Александрович, к.м.н, доцент;
Маркова Элеонора Александровна, к.м.н, доцент**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);
ГКБ им. Ф.И. Иноземцева

Введение. Пропалс органов малого таза является одной из наиболее распространенных патологий, затрагивающих женщин всех возрастных групп, оказывая негативное влияние на качество жизни. Это состояние характеризуется опущением или выпадением тазовых органов и связано с дефектами связок и фасций малого таза. На сегодняшний день разработано множество методов хирургических вмешательств, которые позволяют эффективно справиться с этой проблемой, даже в самых сложных и запущенных случаях.

Клинический случай. Пациентка 67 лет поступила в ГKB им. Ф.И. Иноземцева с диагнозом: “Полное выпадение матки” для оперативного лечения, с жалобами на ощущение инородного тела во влагалище, затрудненное мочеиспускание, которые беспокоят ее с 40 лет, самостоятельно использовала влагалищный пессарий, без эффекта.

Гинекологический статус: за пределы половой щели выходит матка и стенки влагалища с формированием генитальной грыжи до 20 см, слизистая мацерирована. На слизистой шейки матки две декубитальные язвы на 2 и 7 часах условного циферблата размерами 1,5х0,5 см и 2х1,5 см соответственно.

Пациентке была проведена операция в объеме: иссечение декубитальных язв, трансакроспинальная гистеропексия сетчатым протезом передним и задним доступами.

Оперативная техника. Иссечены декубитальные язвы. Выполнен продольный разрез на задней стенке влагалища, мобилизована ректовагинальная фасция. Параректальные пространства вскрыты тупым способом до средней порции крестцово-остистых связок, через которые проведена полипропиленовая сетка на ягодичную область с помощью направляющих перфорантов с 2-х сторон в состоянии умеренного натяжения. Грыжевой мешок с петлями тонкой кишки и маткой (20 см) вправлен в брюшную полость. Сетка и ректовагинальная фасция подшиты к шейке матки. Выполнен поперечный разрез передней стенки влагалища, мобилизована пубоцервикальная фасция, мочевого пузыря отсепарирован тупым способом. Паравезикальные пространства вскрыты тупым способом, так же до средней порции крестцово-остистых связок, через которые проведена сетка аналогичным способом. Сетка и пубоцервикальная фасция подшиты к шейке матки. Слизистые обеих стенок влагалища восстановлены непрерывными швами. Кровопотеря составила 450 мл.

Результаты. Интраоперационные осложнения отсутствовали. Первые 2-е суток мочеиспускание по катетеру, в последующие дни – свободное. По данным УЗИ мочевого пузыря на 4 сутки объем остаточной мочи 8 мл. Учитывая отсутствие жалоб, ранних послеоперационных осложнений по Clavien-Dindo, пациентка выписана на 6-е сутки в удовлетворительном состоянии. Через 4 месяца при осмотре жалоб нет, при влагалищном исследовании эрозий сетчатых протезов нет, матка и стенки влагалища соответствуют 0 стадии пролапса по POPQ, половая жизнь восстановлена.

Заключение. Современные методы коррекции пролапса органов малого таза эффективно устраняют имеющиеся дефекты и восстанавливают нормальную функцию органов. Эти подходы позволяют не только решить проблему, но и улучшить качество жизни пациентов.

УСПЕШНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ГИГАНТСКОЙ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ И ПОТЕРЕЙ ДОМЕНА

Автор:

Ли Анжела Станиславовна

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Лобан Константин Михайлович, к.м.н.

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Вступление. Гигантская посттравматическая грыжа диафрагмы является редким и сложным клиническим состоянием, которое представляет собой серьезную угрозу для здоровья пациента. Чаще всего возникает в результате тупых травм, приводящих к нарушению анатомической целостности диафрагмы и пролабированию органов брюшной полости в грудную клетку.

Случай гигантской посттравматической диафрагмальной грыжи у Пациента К. 51 года.

Поступил в ГКБ №1 им. Н. И. Пирогова 16.01.2024 г. в 12:00 с жалобами на одышку при физической нагрузке, боли в левой надключичной области, периодически возникающую изжогу, запоры.

В анамнезе перенесенная тупая травма груди в 1984 году. При осмотре состояние средней тяжести, сознание ясное. Телосложение гиперстенического типа Рост 176 см. Вес 86 кг. ИМТ 27,7 кг/кв.м. ЧДД 18 в мин, дыхание везикулярное правостороннее, хрипов нет. Бронхофония по левой стороне не проводится. Грудная клетка асимметрична, левая половина в дыхании не участвует. Sp*O₂ = 96 %. АД 190/95 мм.рт.ст., ЧСС 88/мин, пульс 88/мин, ритмичный.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Диурез достаточный.

По КТ визуализируется грыжевое выпячивание в левую плевральную полость. Содержимое представлено желудком субтотально, поперечно ободочной и частью нисходящей кишки, большим и малым сальником, петлями тонкой кишки, хвостом поджелудочной железы, а также селезенкой. Легкое поджато, определение границ дефекта затруднено.

По данным клинико-инструментальной картины диагноз: гигантская посттравматическая диафрагмальная грыжа.

Принято решение о выполнении планового оперативного вмешательства.

Пациент оперирован (18.02.2024 18:00).

Изначально предпринята попытка низведения содержимого грыжевого мешка в брюшную полость в условиях лапароскопического доступа. Интраоперационно выявлено осложнение заболевания спаечным процессом. Принято решение о конверсии. Рассечение спаек, мобилизация и низведение содержимого в брюшную полость. Пластика дефекта полипропиленовой сеткой 20х20. При попытке ушивания апоневроза, повышение ВБД до 22 мм.рт.ст. ввиду изначально посттравматической грыжи с потерей домена. Тактика по ситуации была обсуждена заранее. Проведение левосторонней гемиколэктомии с формированием трансверзосигмоанастомоза. Анастомоз признан состоятельным, проходимым. После гемиколэктомии при ушивании апоневроза признаков повышения ВБД не отмечено. Дренаж в левый латеральный канал. Рана послойно ушита.

Выводы. Данный клинический случай подчеркивает необходимость дальнейших исследований в области хирургического лечения гигантских грыж. Необходимы разработка и внедрение усовершенствованных оперативных методов, которые могут быть адаптированы к подобным редким ситуациям. Этот случай служит основой для формулирования новых стратегий лечения и повышения качества хирургической помощи в будущем.

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЭНДОВАСКУЛЯРНОГО ЛЕЧЕНИЯ АНЕВРИЗМЫ БРЮШНОЙ АОРТЫ У ПАЦИЕНТА С ТРАНСПЛАНТАЦИОННОЙ НЕФРОПАТИЕЙ

Авторы:

Коздоба Андрей Ильич, Жусупова Альбина Ренатовна, Колосов Александр Олегович, Зарипова Альмира Айдаровна, Кошманова Анна Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Титов Никита Сергеевич

НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского

Аневризмы брюшной аорты (АБА) занимают одно из центральных мест в сосудистой патологии. Единственно возможное лечение – открытое или эндоваскулярное (endovascular aortic repair (EVAR)) протезирование брюшной аорты, которое позволяет предотвратить разрыв аневризмы с последующим массивным кровотечением. С 2005 года в мире идёт тенденция к увеличению количества EVAR.

У пациентов, перенёсших трансплантацию почек, частота развития АБА может достигать 30 %. В этом случае АБА имеют более агрессивное течение, поскольку характеризуется быстрым ростом и большим риском разры-

ва. В настоящий момент не существует единого подхода к лечению данной группы пациентов, потому как открытая операция сопряжена с риском ишемии трансплантата, а эндоваскулярное лечение способно усилить степень нефропатии за счёт введения контрастного вещества.

Мы представляем клинический случай лечения аневризмы брюшной аорты (АБА) у пациента с хронической трансплантационной нефропатией (ХТН).

Пациент С., 57 лет, 30.09.2024 поступил в НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского с целью выполнения эндопротезирования инфраренальной аневризмы аорты. При поступлении предъявлял жалобы на макрогематурию.

На фоне длительно текущей мочекаменной болезни (с 1986 года) развилась хроническая почечная недостаточность. В 2004 году начат перитонеальный диализ. В 2005 году выполнена первая пересадка почки, функция не восстановилась. В 2013 году выполнена повторная пересадка почки с удовлетворительной функцией трансплантата. В отдалённом периоде частые мочевиные инфекции. В 2016 году диагностирован посттрансплантационный сахарный диабет. В 2021 году на плановом обследовании в НМИЦ ТИО им. акад. В.И. Шумакова по данным биопсии — ХТН. Также была обнаружена АБА в диаметре до 40 мм. При повторном обследовании в июне 2024 года наблюдалась отрицательная динамика: увеличение АБА в диаметре до 69 мм, аневризма общей подвздошной артерии (ОПА) справа в диаметре до 32 мм. Консультирован сосудистым хирургом НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского. Принято решение о проведении EVAR.

Учитывая наличие ХТН, было принято решение отказаться от рентгенконтрастных препаратов при проведении вмешательства, в пользу карбоксиангиографии.

01.10.2024 под комбинированной анестезией катетеризирована правая и левая общие бедренные артерии. Контрастирование с помощью CO₂. На ангиограммах аневризма инфраренального отдела аорты в диаметре до 70 мм. Аневризма правой ОПА в диаметре до 32 мм. Выполнен EVAR инфраренального отдела аорты бифуркационным стент-графтом. На контрольной ангиографии аневризма исключена из кровотока. Ранний послеоперационный период осложнился гематомой в области левого бедра, дефектом в поверхностной бедренной артерии (ПБА) после эндоваскулярного доступа. 04.10.2024 проведена эвакуация гематомы, ушивание ПБА. Послеоперационный период без осложнений. Выписан 12.10.2024 в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, пациентам с отягощенным почечным анамнезом возможно успешное выполнение EVAR с хорошими отдалёнными результатами.

Секция «Терапия»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СТРУКТУРНОЙ ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТА С ЦЕНТРАЛЬНЫМ РАКОМ НИЖНЕЙ ДОЛИ ЛЕВОГО ЛЁГКОГО С МЕТАСТАЗИРОВАНИЕМ

Автор:

Вальехо Фалеева Диана Пабловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Ковалева Ирина Юрьевна, к.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациент С. 69 лет, пришёл на консультацию для подбора противозепилептической терапии, совместимой с получаемой таргетной терапией по поводу центрального рака нижней доли левого лёгкого с метастазированием.

Анамнез (15.11.2023): в мае 2021 года произошёл первый в жизни генерализованный судорожный приступ, от приёма противозепилептической терапии отказался. В августе 2023 года был диагностирован центральный рак нижней доли левого лёгкого с метастазированием. В ноябре 2023 года развился второй приступ с падением и прикусом языка. Принимает таргетную терапию — осимертиниб и афанииб.

15.11.2023 (1-й приём): неврологический статус без особенностей. МРТ от 01.11.2023: Регресс очагов в черве мозжечка и в левой затылочной доле. ЭЭГ от 08.11.2023: умеренные общемозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга в виде диффузного нарушения корковой ритмики. Признаки неустойчивости дизнцефальных структур. Типичной эпилептиформной активности, устойчивого фокального замедления в настоящем исследовании не зарегистрировано. Оценка тревожности: ГТР-7 — 10 баллов (средний уровень тревожности), HADS-A — 7 баллов (норма), ситуативная тревожность (шкала Спилберга) — 48 баллов (высокий уровень тревожности), личностная тревожность (шкала Спилберга) — 40 баллов (умеренный уровень тревожности). По шкалам NDDI-E и HADS-D, депрессии нет.

Был проведён подбор терапии. Так как у пациента фокальные приступы, то противозепилептическими препаратами первой линии являются вальпро-

евая кислота, леветирацетам, карбамазепин, окскарбазепин. Осимертини не нельзя сочетать с индукторами CYP3A (карбамазепин, окскарбазепин). Поэтому выбор был между вальпроевой кислотой и леветирацетамом. При тестировании с помощью шкал была выявлена тревожность, что обусловило выбор в пользу вальпроевой кислоты. Было принято решение о дальнейшем наблюдении.

В январе 2024 года развился билатеральный тонико-клонический приступ без явного фокального начала, без долгого постиктального периода. На тот момент не успел поднять дозу вальпроата натрия до рекомендуемой.

20.03.2024 (2-й приём): неврологический статус без особенностей. МРТ от 20.02.2024: В области левого мосто-мозжечкового угла определяется метастаз с распространением на лицевой и слуховой нервы, а также на внутренний слуховой проход. По сравнению с данными от 15.11.2023, на фоне терапии вальпроевой кислотой снизился уровень тревожности. По шкалам NDDI-E и HADS-D, депрессии нет.

Данный клинический случай подтверждает сложность подбора противосудорожной терапии. Следовательно, правильно подобранная противосудорожная терапия способствует уменьшению частоты приступов и тревожности. Также данный клинический случай заставляет задуматься о лекарственных взаимодействиях при подборе медикаментозной терапии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИММУНОЛОГИЧЕСКИ ПОДТВЕРЖДЕННОЙ ГЛАЗНОЙ ФОРМЫ МИАСТЕНИИ

Автор:

Гасанов Рафиз Фаризович

КРСУ

Научный руководитель:

Токтогулова Нургуль Асылбековна, д.м.н., доцент

КГМА им. И.К. Ахунбаева

Актуальность. Определение в крови больных миастенией антител против ацетилхолинового рецептора и мышечно-специфической киназы (MUSK) за последнее время зарекомендовали себя как высоко чувствительные диагностические инструменты диагностики.

Цель исследования. Анализ клинического случая глазной формы миастении, которая подтвердилась иммунной диагностикой.

Материалы и методы. Пациентка Е. 37 лет, обратилась 23.02.21 г. с жалобами: на опущение правого века, двоение при взгляде в стороны, усиливающиеся при зрительных нагрузках (работа за компьютером, чтение) и в вечернее время. Анамнез болезни — данные симптомы возникли после перенесенной ОРВИ в 2021 г. Пациентка обратилась в частный медицинский центр к неврологу.

Неврологический статус: Зрачки S=D, округлой формы. Птоз справа. Движения глазных яблок не ограничены. Нистагма нет. Диплопия при взгляде в стороны. Тригеминальные точки при пальпации безболезненны. Лицо симметричное. Парез круговой мышцы справа до 3б. Язык по средней линии. Глотание и фонация не нарушены. Глоточные рефлексы вызываются с 2-х сторон. Сухожильные рефлексы с рук и ног симметричны, средней живости. Патологических знаков нет.

Исходя из жалоб неврологом с диагностической целью была назначена прозерина проба, которая не изменила динамику симптомов и была расценена как отрицательная. При исследовании декремент-теста с круговых мышц глаз и с мышц верхних, нижних конечностей истощения моторного ответа не было выявлено. Проведенная компьютерная томография органов средостения исключила тимому. Была назначена базисная антихолинэстеразная терапия, которая не привела к регрессу симптомов. В связи с чем диагноз миастении был сомнительным и требовал динамического наблюдения. Состояние пациентки не улучшалось. Симптомы болезни нарастали, было решено провести исследование иммунологического статуса на антитела к ацетилхолиновому рецептору (АХР), которое выявило их повышенный титр более 20 нмоль, при норме менее 0,45 нмоль/л.

Результаты и обсуждение. Миастения является самой распространенной аутоиммунной болезнью нервно-мышечного соединения, в последние десятилетия активно ведутся иммунологические исследования для улучшения диагностики и лечения иммуносупрессивными препаратами, влияющими на систему комплемента или индукцию Т и В клеток, антител. На сегодняшний день известны уже несколько видов белков-мишеней постсинаптической мембраны, такие как рапсин, агрин, липопротеин 4, мышечно-специфическая киназа, участвующие в синаптической передаче. Применение иммунологических методов диагностики особенно актуально для локальных форм миастении в связи с их слабой ассоциацией с патологией тимуса и высокой частотой прозерин- и декремент-отрицательных случаев.

Выводы. Выявление антител к ацетилхолиновому рецептору позволяет своевременно диагностировать миастению, вовремя начать патогенетическую терапию и, как следствие, уменьшить количество осложнений.

СЕМЕЙНАЯ НЕОБСТРУКТИВНАЯ ФОРМА АСИММЕТРИЧНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ПАЦИЕНТА 22 ЛЕТ

Авторы:

**Варламова Юлия Юрьевна (молодой ученый)¹, Скиба Ангелина Сергеевна²,
Скиба Иван Константинович²**

1) Диагностический центр №1,

2) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Ларина Вера Николаевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациент, 22 года. При поступлении в стационар предъявляет жалобы на эпизоды потери сознания, одышку при подъеме по лестнице на 3 этаж, давящую боль в грудной клетке слева, головокружение, потемнение в глазах, возникающие при физической нагрузке и проходящие в покое самостоятельно.

Пациент с 15 лет наблюдался у кардиолога с диагнозом гипертрофическая асимметрическая необструктивная кардиомиопатия, подтвержденного после проведения ЭХО-КГ, МРТ сердца, выявлены мутации в генах ACTC1 и LDB3. В семейном анамнезе: смерть деда по материнской линии в 33 года, отца – в 42 года, аналогичное заболевание у матери, носительство аналогичной мутации у родного брата. По данным ЭХО-КГ от 2017 г.: ФВ ЛЖ 55 %, признаки гипертрофии межжелудочковой перегородки (МЖП) до 14,5 мм без обструкции выносящего тракта левого желудочка (ЛЖ); от 2018 г.: ФВ ЛЖ 55 %, ассиметричная гипертрофия миокарда ЛЖ до 27 мм в средней трети МЖП. По данным ЭХО-КГ от 2019 г.: ФВ ЛЖ 57 %, максимальная толщина миокарда переднесептального сегмента ЛЖ 31 мм. При проведении ЭХО-КГ в динамике 2020–2022 гг. максимальная толщина миокарда ЛЖ не нарастала. При обследовании в 2022 г.: выявлен повышенный уровень N-концевого натрийуретического пептида (до 1366,0 пг/мл), по результатам холтеровского мониторирования (ХМ) ЭКГ в феврале 2022 года были выявлены эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ). Учитывая жалобы (эпизоды потери сознания), семейный анамнез (смерть деда по материнской линии в 33 года, отца в 42 года, аналогичное заболевание у матери, носительство аналогичной мутации у брата) и данные инструментальных исследований (наличие признаков ГКМП по данным ЭХО-КГ и МРТ сердца) было принято решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). В августе 2022 года при проверке ИКД выявлено, что в мае 2022 года отмечался эпизод фибрилляции желудочков, купированный

разрядом ИКД, за ним последовал эпизод неустойчивой ЖТ. По данным ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС 70 уд/мин, выраженная ГЛЖ. ЭХО-КГ без отрицательной динамики, ФВ ЛЖ 60 %. КТ-коронарография: коронарные артерии без признаков стенозирования. КТ картина миокардиального мостика по ходу передней межжелудочковой артерии. Рекомендована медикаментозная терапия: Метопролол 50 мг 2 раза в сутки, Эплеренон 25 мг утром, Валсартан 40 мг вечером. Дифференциальная диагностика проводилась между ГКМП и ГЛЖ вторичного происхождения (артериальная гипертензия, спортивное сердце). Диагноз ГКМП в данном случае представляется наиболее вероятным ввиду наличия ГЛЖ более 1,5 см, а также асимметрии толщины миокарда сегментов МЖП и передней стенки ЛЖ с преобладанием утолщения МЖП; молодого возраста пациента; уменьшенного объема полости ЛЖ, наличия диастолической дисфункции ЛЖ.

В процессе госпитального лечения уменьшилась выраженность одышки, ангинозные приступы на фоне умеренной физической нагрузки прекратились, достигнут максимальный терапевтический эффект, пациент выписан под наблюдение кардиолога по месту жительства.

ИНДЕКС ГЛОБАЛЬНОЙ ФУНКЦИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА КАК ПРОГНОСТИЧЕСКИЙ ФАКТОР У ПАЦИЕНТКИ С ГКМП

Автор:

Скиба Иван Константинович (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Ларина Вера Николаевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациентка Ш., 51 год, поступила в отделение кардиологии с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке и признаками декомпенсации ХСН. В анамнезе у пациентки ГКМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ, пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, РЧА кава-трикуспидального истмуса, СССУ: синдром тахи-бради, ПЭКС от 11.05.18 г., ХБП 2 стадии, нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени. Известно, что диагноз ГКМП установлен в 1995 году, а в 2002 году была проведена миектомия межжелудочковой перегородки. При поступлении в стационар: в клиническом анализе крови признаки нормохромной нормоцитарной анемии легкой степени (100 г/л), в остальном — норма. В биохимическом анализе крови креатинин 97 мкмоль/л, калий 3,3 ммоль/л, натрий 128 ммоль/л, мочевина 14 ммоль/л, NTproBNP — 8201 пг/мл, в остальном — норма.

По данным ЭХО-КГ: Нарушение локальной сократимости ЛЖ с сохранением глобальной сократительной функции. ФВ 55 % по Симпсону. Расширение полости ЛП и правых камер сердца. КДО 66 мл, КСО 30 мл, УО 36 мл. Выраженная концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ, ТМЖП 17 мм, ТЗС от 9 до 14 мм, ЭКС. СДЛА 64 мм рт. ст. Недостаточность МК 3 ст., ТК 3 ст.

При оценке состояния пациентки в дополнение к рутинным методам обследования, по данным ЭХО-КГ был также рассчитан индекс глобальной функции левого желудочка (ИГФЛЖ), который составил 11,76 %, что соответствует значительному снижению глобальной функции сердца. Фракция выброса ЛЖ составила 55 %, что в данном случае не коррелирует с тяжестью декомпенсированной ХСН.

По данным ЭХО-КГ, которые были выполнены в течение предыдущих госпитализаций, а также амбулаторно, был проведен серийный расчет значений ИГФЛЖ. В течение последних четырех лет наблюдается стойкая отрицательная динамика со снижением значения ИГФЛЖ с 15,3 % до 11,76 % на момент госпитализации в стационар. На момент выписки у пациентки значение ИГФЛЖ составило 12,98 %. Наибольшее влияние на ИГФЛЖ оказали показатели диастолической функции ЛЖ, нарушения которой в данном случае и определяют течение и прогноз заболевания.

Таким образом, применение ИГФЛЖ совместно с ФВ ЛЖ может позволить лучше оценивать динамику функции ЛЖ, по сравнению с изолированной оценкой ФВ ЛЖ в динамике, что, возможно, позволит лучше формировать прогноз течения заболевания у пациентов с ГКМП.

КАРДИОМИОПАТИЯ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА

Автор:

Яровой Максим Дмитриевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Резник Елена Владимировна, д.м.н., доцент^{1,2};

Хачирова Эльвира Азреталиевна, к.м.н.¹

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна – генетическое заболевание, связанное с мутацией в гене белка кардиомиоцитов дистрофина. Частота встречаемости 1:350–2000 новорожденных мальчиков. Основные клинические симптомы: мышечная слабость, миалгии, псевдогипертрофия

мышц голени — дебютируют с первых 5 лет жизни. Со временем развивается кардиомиопатия (КМП), частота которой достигает более 61 % у пациентов старше 18 лет.

У пациента 18 лет с 3-х лет отмечались частые падения, затем присоединились нарушения походки, боли и слабость в нижних конечностях. В 3 года КФК — 14772 ед/л, в 4 года — 36405 ед/л. Электронеюромиография выявила снижение М-ответа. При молекулярно-генетической диагностике в возрасте 13 лет в экзоне 7 гена DMD выявлен патогенный вариант в гомизиготном состоянии, приводящий к сдвигу рамки считывания. В 15 лет у пациента, по данным электрокардиографии (ЭКГ) и холтеровского мониторирования (ХМ) ЭКГ — полиморфная желудочковая экстрасистолия, синдром WPW, пароксизмальная ортодромная тахикардия. По данным эхокардиографии (ЭХО-КГ) — дилатация левого желудочка (ЛЖ) с умеренным снижением глобальной сократимости (фракция выброса (ФВ) — 47 %) за счет диффузной гипокинезии и асинхронии. Инициировано патогенетическое лечение дистрофии Дюшенна аталуреном 1000 мг, назначен карведилол 6,25 мг 2 раза в день, пропафенон 150 мг в день, эналаприл 3,75 мг в сутки, спиронолактон 25 мг в сутки. Проведена радиочастотная катетерная абляция левого латерального предсердно-желудочкового соединения. При обращении предъявляет жалобы на выраженную мышечную слабость. При осмотре — поясничный гиперлордоз, контрактуры локтевых, коленных, голеностопных, тазобедренных суставов, псевдогипертрофия икроножных мышц, лёгкая девиация языка вправо, смешанная дизартрия. Пациент самостоятельно не ходит, не садится, но сидит без опоры, переворачивается, отрывает руки от горизонтальной поверхности. Мышечная сила снижена больше в проксимальных отделах: в нижних конечностях до 2 баллов, в верхних — до 3 баллов. Мышечный тонус диффузно снижен. Сухожильные рефлексы не вызываются. По данным ЭХО-КГ ФВ ЛЖ 42 %, умеренное расширение полости ЛЖ (индекс конечно-диастолического объёма ЛЖ 90 мл/м²).

В приведенном клиническом случае, несмотря на типичную клиническую картину и генетическую верификацию диагноза, имела место поздняя инициация патогенетического лечения, развитие кардиомиопатии с сердечной недостаточностью с умеренным снижением ФВ ЛЖ, нарушением ритма на фоне синдрома предвозбуждения желудочков. Рекомендуются продолжить наблюдение невролога, терапевта, кардиолога, контроль клинического, биохимического (уровень АСТ, АЛТ, КФК, ЛДГ) анализов крови, ЭКГ, ЭХО-КГ, ХМ-ЭКГ. Прогноз неблагоприятный.

ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ДАНОНА И СИНДРОМОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

Авторы:

**Гусейнова Асият Арслановна (молодой ученый)¹, Ильясова Щамсият
Магомедовна¹, Алиева Луиза Хамидовна^{1,2}**

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ им. В.П. Демихова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Введение. Болезнь Данона – X-сцепленное доминантное заболевание из группы лизосомных болезней накопления, возникающее вследствие отложения гликогена в кардиомиоцитах и клетках скелетной мускулатуры. Триада клинических признаков включает в себя гипертрофическую кардиомиопатию (ГКМП), скелетную миопатию и снижение интеллекта различной степени выраженности. Золотым стандартом диагностики является молекулярно-генетическое обследование с выявлением мутации в гене лизосомассоциированного мембранного протеина 2-го типа (LAMP2).

Клинический случай. У пациентки в 11 лет в 2014 г. на электрокардиограмме (ЭКГ) были выявлены признаки гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ). С 2017 года на ЭКГ было зарегистрировано нарушение процессов реполяризации миокарда ЛЖ. По данным эхокардиографии (ЭХО-КГ): левое предсердие – 29 мм, конечный диастолический размер ЛЖ – 45 мм, толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) – 18 мм, толщина задней стенки левого желудочка (ТЗС) ЛЖ – 18 мм, фракция выброса (ФВ) ЛЖ – 62 %. В феврале 2018 г. по данным холтеровского мониторирования ЭКГ выявлено удлинение интервала QT до 560 мс. При магнитно-резонансной томографии сердца выявлена концентрическая асимметричная гипертрофия МЖП, боковой стенки ЛЖ, замедление перфузии миокарда и участки фиброзных изменений. Госпитализации 1 раз в 6 месяцев по поводу декомпенсации сердечной недостаточности. В декабре 2019 г. При генетическом тестировании – выявлены мутации в гене LAMP2, SCNSA, KCNH2. У матери пациентки выявлена мутация в гене LAMP2, признаки ГКМП по ЭХО-КГ. В феврале 2022 г. по поводу пароксизмальной желудочковой тахикардии проведена имплантация кардиовертера-дефибриллятора. В динамике отмечалось снижение ФВ ЛЖ до 38 %. При госпитализации в возрасте 21 года обращает

внимание повышение уровня NT-proBNP 30139 пг/мл, АЛТ 568 МЕ, АСТ 215 МЕ, мочевины 15 ммоль/л. По данным УЗИ органов брюшной полости, гепатомегалия, незначительный асцит. По ЭХО-КГ – ФВ ЛЖ 19 %, в области верхушки ЛЖ визуализируется тромб размером 10х17 мм. Объем правого предсердия – 73 мл, объем левого предсердия – 75 мл, ТМЖП 23 мм, ТЗ-СЛЖ 18 мм. Сепарация листков перикарда по нижней стенке ЛЖ 10 мм, по боковой стенке ЛЖ 9 мм. Назначены квадротерапия СН и антикоагулянты. 13.10.2024г. была проведена ортотопическая трансплантация сердца по бикавальной методике. После выписки самочувствие удовлетворительное, сохраняется одышка на уровне III ФК. Рекомендовано-такролимус 1,5 мг 2р/сут, микофенолата мофетил 750 мг 2р/сут, валганцикловир- 450 мг 1р/сут в течение 6 месяцев.

Закключение. Представленный клинический случай демонстрирует сложность диагностики и ведения болезни Данона, потребность в частых госпитализациях по поводу декомпенсации СН и прогрессивное ухудшение состояния, которое привело к необходимости трансплантации сердца. Специфическое лечение заболевания до настоящего времени находится на стадии экспериментального изучения. Пациентам с ГКМП необходимо проведение молекулярно-генетического тестирования для исключения вторичных форм КМП.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ИЗОЛИРОВАННОГО НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Автор:

Султангалиева Альбина Булатовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Алиева Амина Магомедовна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Актуальность. Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – это редкая и малоизученная кардиомиопатия, развивающаяся в результате нарушения формирования миокарда с 5-й по 8-ю неделю внутриутробного развития. При этой патологии в миокарде ЛЖ формируются два слоя ткани: компактный и губчатый, последний включает в себя трабекулы и карманы, открывающиеся в полость ЛЖ. Это анатомическое изменение повышает риск развития нарушений ритма, сердечной недостаточности и тромбоэмболических осложнений.

Описание клинического случая. Пациентка Р. молодого возраста при поступлении предъявляла жалобы на сердцебиение, периодически возникающие симметричные отеки стоп, общую слабость. Из анамнеза известно, что жалобы стали беспокоить 4 года назад, были купированы терапией бисопролола 2,5 мг в течение 3 месяцев. В сентябре прошлого года перенесла ОРВИ с лихорадкой до фебрильных цифр, через 2 месяца сердцебиение возобновилось. При суточном мониторировании ЭКГ выявлены желудочковые нарушения ритма, не купируемые бисопрололом. При осмотре состояние удовлетворительное, сознание ясное, аускультативно ритм сердечных сокращений регулярный, тоны приглушены, ЧСС – 74 уд в мин, АД – 115/65 мм рт. ст. Дизурических расстройств нет. Лабораторная диагностика не выявила значимых отклонений. Инструментальная диагностика: на ЭКГ ритм синусовый, ЧСС – 103 в мин, желудочковая экстрасистолия; при суточном мониторировании ЭКГ отмечалась атриовентрикулярная (АВ) блокада I степени, АВ-блокада II степени, наджелудочковая эктопическая активность и частые желудочковые экстрасистолы. На ЭхоКГ дополнительная поперечная хорда в средней трети ЛЖ, показатели глобальной сократимости миокарда ЛЖ – на нижней границе нормы (ФВ ЛЖ – 54 %). По результатам ЭФИ отсутствовали достоверные данные за нарушения автоматизма, проводимости синоатриального, АВ-узла, системы Гиса, тахикардия не индуцировалась. Данные результаты подтолкнули к проведению МРТ сердца, которое подтвердило наличие некомпактного миокарда передней, боковой и нижней стенки ЛЖ в верхушечных и средних сегментах. Был выставлен клинический диагноз: Кардиомиопатия: изолированный НМЛЖ. Частая желудочковая экстрасистолия, преходящая АВ-блокада II степени. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии, была рекомендована комбинированная лекарственная терапия в виде бета-блокаторов и блокаторов натриевых каналов, а также динамическое наблюдение в виде контрольного суточного мониторирования ЭКГ через 2 недели с последующей консультацией кардиолога.

Заключение. Клинический случай подчёркивает сложность диагностики редких кардиомиопатий. Использование современных методов визуализации играет ключевую роль в выявлении патологии. Ранняя диагностика позволяет минимизировать риски осложнений.

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У ПАЦИЕНТА С ПЕРЕНЕСЕННЫМ МИОКАРДИТОМ

Авторы:

Азизова Хеди Шисаевна (молодой ученый)¹, Алиева Луиза Хамидовна^{1,2}

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ им. В.П. Демихова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Введение. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) характеризуется диастолической дисфункцией, повышенной жесткостью миокарда и уменьшением наполнения желудочков. Идиопатические генетические РКМП связаны с мутациями в генах десмина, тропонина I и T, В-миозина тяжелых цепей, актина. РКМП может проявляться синдромом внезапной смерти, нарушениями ритма сердца, сердечной недостаточностью (СН).

Клинический случай. Пациентка 58 лет, в январе 2021 г. отмечала повышение температуры тела. За медицинской помощью не обращалась, принимала осельтамивир 7 дней. С начала февраля отметила одышку при незначительных физических нагрузках, увеличение живота в объеме, отеки ног, несколько раз госпитализировалась в кардиоцентр с фибрилляцией предсердий и СН. Выписана с улучшением. В марте 2021 г. при коронарографии значимых стенозов не выявлено, по эхокардиографии (ЭХО-КГ) – трикуспидальная недостаточность III ст., фракция выброса левого желудочка (ЛЖ) 51 %, дилатация правых камер сердца, легочная гипертензия, гидроперикард. Выполнена аннулопластика трикуспидального клапана, криобаллонная изоляция устьев лёгочных вен. При интраоперационной биопсии эндо- и миокарда выявлена картина активного миокардита, позитивного по SARS-CoV-2 (ПЦР +, ИГХ к спайк-белку и нуклеокапсиду в миокарде). Выписана с улучшением. В октябре 2021 г. госпитализация по поводу декомпенсации СН. По ЭХО-КГ удовлетворительно функционирующий трикуспидальный клапан, атриомегалия (ЛП 133 мл, ПП 151 мл), нарушение диастолической функции по рестриктивному типу (Е/А 3,1), выраженная легочная гипертензия (60 мм рт. ст). На электрокардиограмме предсердный ритм, блокада правой ножки пучка Гиса.

При генетической диагностике выявлена мутация в гене MYBPC3. Магнитно-резонансная томография сердца не выполнялась в связи с наличием металлоконструкции. Данных за вторичные варианты РКМП не получено-отсутствие зозинофилов в биоптатах миокарда, внутригрудной

лимфаденопатии. Специфическое лечение миокардита не проводилось.

С ноября 2024 г. отмечает усталость, сердцебиение, одышку при физической нагрузке, головокружение. При физикальном осмотре бледный кожный покров, гиперпигментация кожи голеней, признаки гипертрофии и дилатации правого желудочка (сердечный толчок, эпигастральная пульсация). АД 110/80 мм рт.ст., ослабленное дыхание и влажные хрипы в нижних отделах легких, ЧДД 22 в мин, гепатомегалия.

ЭХО-КГ: ЛП 158 мл, ПП 135 мл, МЖП 12,2 мм, ЗСЛЖ 12,1 мм. Нижняя полая вена расширена до 21 мм, на вдохе не коллабирует, СДЛА 53 мм рт.ст. КДР 47 мм, КСР 35 мм, КДО 105 мл, КСО 51 мл. У пациентки произошла трансформация фибрилляции предсердий в стойкий узловой ритм, выполнена имплантация двухкамерного ПЭКС. Состояние с положительной динамикой. Сохраняются симптомы СН на уровне III ФК.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует возможность формирования РКМП после перенесенного миокардита, обусловленного SARS-CoV-2, при наличии генетической предрасположенности и трудности диагностики данной патологии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАБДОМИОЛИЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИЕЙ СТАТИНАМИ

Авторы:

Чепелева Елена Сергеевна, Селиверстова Елена Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Гаврилина Наталия Сергеевна, к.м.н.; Эттингер Ольга Александровна,
к.м.н., доцент**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); ГКБ им. В.М. Буянова

Введение. Рабдомиолиз — редкое осложнение терапии статинами. Вместе с тем прием высоких доз статинов может приводить к развитию данного тяжелого осложнения.

Клинический случай. Пациентка Л., 83 лет, 24.04.2024 г. поступила в терапевтическое отделение №1 ГБУЗ «ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ» с жалобами на боли в мышцах конечностей, выраженную слабость в руках и ногах, снижение количества мочи.

Из анамнеза: гипертоническая болезнь, контролируемая, 3 недели назад — острый инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST, стентирование

ствола ЛКА-ПНА. С 21.03.2024 г. приём на постоянной основе: розувастатин 40 мг вечером, тикагрелор 1т 2 раза в день, бисопролол 5 мг, периндоприл 4 мг, аспирин 100 мг, пантопразол 20 мг вечером.

Наследственность: непереносимость статинов (миалгии у родной сестры).

При осмотре: множественные мелкие гематомы по синячковому типу. Олигурия.

В анализах при поступлении: NTproBNP – 5221 пг/мл, АСТ – 34 ВГН, АЛТ – 20 ВГН, Щф – 4,5 ВГН, ГГТП – 11 ВГН. КФК – 39597,0 ЕД/л, КФК МВ (КК-МВ) – 2267,1 ЕД/л, ЛДГ – 2318 ЕД/л, повышение креатинина – 408 мкмоль/л, мочевины – 29,2 ммоль/л, калий, кальций и хлор в норме, фосфор – 2,5 ммоль/л, миоглобин в крови – 910,0 мкг/л. холестерин – 2,93 ммоль/л; липопротеины низкой плотности (ЛПНП) – 0,80 ммоль/л;

Состояние расценено как рабдомиолиз, гепатит высокой степени активности (лекарственный?), ОПП 3 ст. KDIGO.

На фоне консервативной терапии отмечалось нарастание уровня азотемии и маркеров рабдомиолиза (КФК – 56342 Ед/л, креатинин – 524 мкмоль/л, мочевины – 38,2 ммоль/л), в связи с чем был проведен сеанс гемодиализа с хорошим эффектом. В дальнейшем ОПП разрешилось, явления рабдомиолиза купированы, мышечная сила выросла.

У пациентки исключены факторы риска рабдомиолиза, электролитные нарушения, гипергликемия, тиреоидная дисфункция, идиопатические воспалительные миопатии.

Используя критерии национальной ассоциации липидологов, связь мышечных симптомов с приемом статинов рассматривалась как «возможная»

Розувастатин был заменен на эзетимиб. Также с учетом вероятного лекарственного взаимодействия тикагрелор был заменен на клопидогрел. Иницирована заместительная терапия витамином Д. Через 3 недели амбулаторно отсутствие мышечных жалоб, креатинин – 119 мкмоль/л. Рекомендовано иницировать лечение ингибиторами PCSK29 в связи с недостижением целевых липидов. Значимого полиморфизма гена SLC01B1 не выявлено.

Заключение. Несмотря на относительную редкость, при использовании высоких доз статинов нужно принимать во внимание вероятность развития рабдомиолиза, особенно у пожилых пациентов.

НЕТИПИЧНЫЙ ВАРИАНТ МАНИФЕСТАЦИИ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ С УЗЛОВОЙ ЭРИТЕМОЙ

Авторы:

Давтян Сюзанна Артуровна, Титкова Ева Романовна

ПМГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Научный руководитель:

Скворцов Алексей Вячеславович, ассистент

ПМГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Цель. Представить клиническое наблюдение пациентки с артериитом Такаясу (АТ) с нечастым для данного заболевания кожным проявлением в виде узловой эритемы.

Результаты. Пациентка М. наблюдалась у невролога с 2015 года по поводу болей в области нижней челюсти и в боковой области шеи, состояние расценивалось как невралгия тройничного нерва. Назначался преднизолон в дозе 10 мг в течение 7 дней с положительным эффектом, но после прекращения его приема симптомы рецидивировали. В 2019 году отметила появление болезненных узлов на коже голеней до 2 см в диаметре с гиперемией кожи над ними и боли в мелких суставах кистей и коленных суставах. Рентгенография ОГК, ЭКГ, ЭХО-КГ — без патологий. Установлен диагноз узловая эритема, воспалительная полиартропатия. Назначен преднизолон 15 мг в сутки, позже к терапии был добавлен дексаметазон по 12 мг внутривенно в течение трех дней, затем 8 мг в течение двух дней. Суставной синдром и узловая эритема разрешились в течение 2 месяцев, после чего пациентка постепенно снизила дозу преднизолона вплоть до полной отмены. Узловая эритема и боли в области нижней челюсти рецидивировали до двух раз в год, по поводу чего пациентка принимала НПВП и преднизолон. В 2022 году пациентка обратилась к ревматологу. По данным УЗИ брахиоцефальных артерий (БЦА): стенка правой общей сонной артерии утолщена до 4 мм, линейная скорость кровотока повышена, внутренняя сонная и наружная сонная артерии справа не изменены, слева общая сонная, внутренняя и наружная сонные артерии не изменены, линейная скорость кровотока достаточная. ЭХО-КГ без патологии, УЗИ артерий нижних и верхних конечностей без патологий. Результаты исследования не были трактованы в рамках системного воспалительного заболевания, рекомендовано наблюдение невролога. В анализах крови от января 2023 года СОЭ — 24 мм/час, СРБ — 15,3 мг/л, по результатам КТ БЦА патологий не выявлено. В марте 2023 года повторно консультирована ревматологом, назначено повторное УЗИ БЦА: стеноз просвета левой общей сонной артерии на 30 %, левой подключичной артерии на 50–55 %, правой общей сонной

артерии на 65–70 %, признаки артериита. Установлен диагноз АТ низкой степени активности. Назначен преднизолон в дозе 0,5 мг/кг массы тела в сутки (30 мг) с положительным эффектом в виде снижения уровня острофазового воспаления. Со стероидсберегающей целью начата терапия метотрексатом 15 мг подкожно 1 раз в неделю. Доза преднизолона постепенно снижена до поддерживающей дозы в 5 мг в сутки. В динамике состояние пациентки сохраняется стабильным, каротидинии, узловатая эритема не рецидивировали.

Выводы. Представлен случай пациентки с АТ с нечастым кожным проявлением в виде узловатой эритемы. Данный случай демонстрирует мульти-системность воспаления при АТ. Существование нетипичных, в том числе кожных, проявлений системных воспалительных ревматических заболеваний диктует необходимость включения их в спектр дифференциального диагноза терапевтами, дерматологами, неврологами и врачами других специальностей.

СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ СИСТЕМНОГО АМИЛОИДОЗА И СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Авторы:

**Бабаян Белла Тиграновна (молодой ученый), Аветисян Лилиана
Ромиковна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Кудина Екатерина Владимировна, к.м.н., доцент; Ларина Вера Николаевна,
д.м.н., профессор**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациентка Ц., 74 лет, с 2022 г. неоднократно обращалась к врачу-неврологу в поликлинику с жалобами на онемение, боль, «мурашки» и покалывание в верхних и нижних конечностях. Выставлен диагноз «Полинейропатия» но, несмотря на назначенную терапию, симптомы прогрессировали. С ноября 2022 г. у пациентки появились умеренно выраженные отеки голеней, расцененные как проявление венозной недостаточности.

В анамнезе длительно существующая ГБ, ранее контролируемая антигипертензивной терапией. С февраля 2023 г. стойко повышалось АД до 200/120 мм рт.ст., что потребовало интенсификации терапии, при которой были достигнуты цифры АД 130/80 мм рт.ст. При обследовании выявлялась суточная протеинурия (0,15 г/л) при нормальном уровне сывороточных бел-

ков и СКФ. По данным УЗИ – нестенозирующий атеросклероз почечных артерий, умеренно выраженный двусторонний нефроангиосклероз. Протеинурия расценена нефрологом как проявление нефросклероза, рекомендована нефропротективная терапия, на фоне которой сохранялись отеки. Также стало наблюдаться значимое снижение АД. В январе 2024 отмечено нарастание отеков до уровня бедер. В марте 2024 г. выявлена протеинурия до 10 г/л и снижение СКФ до 19 мл/мин/1,73м², в связи с чем пациентка была госпитализирована.

При обследовании подтвержден развернутый нефротический синдром. Проводился дифференциальный диагноз между мембранозной нефропатией, миеломной болезнью и амилоидозом почек. В анализе крови преобладали каппа-свободные легкие цепи иммуноглобулинов с дисбалансом соотношения каппа/лямбда и отсутствие АТ к фосфолипазе А2, что свидетельствовало о большей вероятности амилоидоза или миеломной болезни. Решающими исследованиями явились стеральная пункция, трепанобиопсия и пункционная нефробиопсия, по результатам которых исключена миеломная болезнь и диагностирован AL-амилоидоз.

Учитывая установленный диагноз, возраст и соматический статус пациентки, рекомендована курсовая терапия даратумумабом в монорежиме. После двух курсов терапии даратумумабом наблюдалась значительная положительная динамика, как лабораторных показателей, так и клинической симптоматики.

Представленный клинический случай демонстрирует многообразную клиническую картину амилоидоза с нарушением функции разных органов и систем организма. У данной пациентки первоначальной симптоматикой явилась стойкая нейропатия, резистентная к терапии. Наличие подобной нейропатии и умеренной протеинурии у пациентки без СД и с контролируемой АД, должно было насторожить врачей и явиться основанием для расширенного диагностического поиска.

Интерес к данному случаю заключается также в достижении значительной положительной клинико-лабораторной динамики на фоне применения инновационного препарата даратумумаба, представляющего собой человеческое моноклональное антитело IgG1κ. Данный препарат применяется для лечения миеломной болезни. Применение даратумумаба при амилоидозе легких цепей находится в самом начале пути и требует дальнейшего изучения.

АМИЛОИДОЗ С ФЕНОТИПОМ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА

Авторы:

Соколовский Максим Александрович¹, Скопинцева Варвара Сергеевна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ им. В.М. Буянова

Научные руководители:

Гаврилина Наталия Сергеевна, к.м.н.;

Эттингер Ольга Александровна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет); ГКБ им. В.М. Буянова

Амилоидоз — системное заболевание, при котором поражается, в том числе, желудочно-кишечный тракт (ЖКТ). Биопсия прямой и двенадцатиперстной кишок используется как метод подтверждения системного амилоидоза. Однако поражение кишечника может протекать под «маской» другого специфического заболевания, что значительно затрудняет диагностику и отсрочивает начало адекватного лечения.

Пациентка У., 64 года, обратилась в ГКБ им. В.М. Буянова с жалобами на общую слабость, снижение массы тела и появление диареи с примесью крови, которые прогрессивно нарастали в течение полугода. При первичном обследовании был установлен диагноз «Эрозивно-геморрагическая гастропатия». По данным фиброколоноскопии (ФКС), выявлены множественные язвенные дефекты неправильной формы с выраженной контактной кровоточивостью на всем протяжении толстой кишки до нисходящего отдела. Было начато лечение «язвенного колита» месаколом, однако состояние пациентки ухудшилось: диарея стала устойчивой, а в клиническом анализе крови выявлены анемия (гемоглобин 100 г/л) и тромбоцитоз (809 000/мкл).

На момент госпитализации при физикальном осмотре: ИМТ 21 кг/м², боль при пальпации толстого кишечника, умеренная гепатомегалия. Также был обнаружен парапротеин в гамма-зоне без формирования пикового градиента. Поскольку результаты ранее проведенного гистологического исследования не удовлетворяли критериям поставленного диагноза, была выполнена повторная ФКС. Обнаружен тотальный колит с множественными интраэпителиальными кровоизлияниями и плоскими эрозиями. Биопсия слизистой оболочки показала наличие массивных эозинофильных отложений, которые при окраске по методу Конго красным дали положительную реакцию с дихроизмом яблочно-зеленого цвета при поляризующей микроскопии, что подтвердило наличие амилоидных отложений не АА-типа (проба с перманганатом калия).

При проведении ЭГДС была выявлена эндоскопическая картина «язвенно-инфильтративного рака желудка», дуоденит (взяты биопсии). По данным исследования нативных препаратов подкожно-жировой клетчатки также выявлены депозиты амилоида. Обнаружение амилоида и парапротеина, а также 100-кратное повышение легкой цепи каппа-типа в суточной моче послужили поводом для выполнения стеральной пункции. В пунктате костного мозга обнаружены 25 % плазматических клеток с иммунофенотипом CD38++CD138++CD56-CD117++CD19-CD20-CD45-cytKappa++cytLambda-. Таким образом, у пациентки была диагностирована миеломная болезнь с секрецией парапротеина. CRAB-симптомов выявлено не было. Пациентка направлена для дальнейшего лечения в НМИЦ онкологии им. Н.И. Блохина.

Данный клинический случай демонстрирует важность комплексного подхода при подозрении на воспалительное заболевание кишечника. У пациентов с диареей диагностический алгоритм должен включать окраску биоптатов кишечника для выявления депозитов амилоида. При положительном результате следует рассматривать в качестве причинного фактора плазмоклеточную дискразии.

ПСОРИАЗ, ЭПИЛЕПСИЯ, НЕЙРОСИФИЛИС – ЧТО ИХ ОБЪЕДИНЯЕТ?

Авторы:

**Ушаков Вячеслав Ильич¹, Сафронова Надежда Дмитриевна¹,
Богомазова Мария Александровна²**

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ФЦМН ФМБА России

Научный руководитель:

Чуканова Анна Сергеевна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Коморбидность – сосуществование двух и/или более синдромов или заболеваний, патогенетически взаимосвязанных или совпадающих по времени у одного пациента вне зависимости от активности каждого из них. В практике врача-невролога коморбидные пациенты не редкость. Некоторые “комбинации” ожидаемы и распространены в популяции (полинейропатия и сахарный диабет II типа, гипертоническая болезнь и геморрагический инсульт). В исключительных случаях могут встречаться специфические и редкие коморбидности.

Пациент Д., 38 лет, госпитализирован 07.11.2024 г. в плановом порядке в неврологическое отделение №1 ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России. Причина

госпитализации – обследование и подбор терапии в связи с фокальной эпилепсией. В 1995 г. пациенту поставлен диагноз «Псориаз обыкновенный». Получал терапию «жирными» мазями, на момент госпитализации от терапии отказался. Предъявляет жалобы на боли и припухлости в межфаланговых суставах правой кисти, ломкость и слоистость ногтей. С 2018 г. находится на учете у дерматовенеролога с диагнозом «Нейросифилис с симптомами». Заболевание обнаружили при выполнении люмбальной пункции в неврологическом отделении. Характерные сифилитические высыпания связывал с обострениями псориаза. Семейный анамнез отягощен. По профессии – водитель.

При обследовании: общее состояние удовлетворительное. Соматический статус без особенностей. Локальный статус: бляшки розового цвета (диаметром до 15 см) с незначительным шелушением, на коже верхних и нижних конечностей, ягодиц, поясницы, околопупочной и околоушной области. Поражение ногтей по типу наперстка, онихолизиса. Неврологический статус: сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. Глазные щели OD<OS, положительный симптом Аргайла-Робертсона, черепные нервы интактны. Пациент неустойчив в позе Ромберга. Нарушения вибрационной чувствительности при камертональной пробе. Лабораторные исследования: ОАК и ОАМ без особенностей, суммарные антитела к сифилису +++. Инструментальная диагностика: ЭЭГ-мониторинг без эпилептиформной активности. МРТ головного мозга по эпипротоколу – очаг сосудистого генеза в правой лобной доле, смешанная заместительная гидроцефалия. Пациенту была проведена консультация психиатра. Диагноз – «Органическое расстройство личности и поведения в связи с нейросифилисом». На консультации дерматовенеролога подтвержден диагноз «Псориаз обыкновенный».

Лечение: коррекция противосудорожной терапии – добавление Вальпроевой кислоты (1000 мг/сутки), Пароксетин (20 мг/сутки). К терапии псориаза добавлены антигистаминные препараты и мази на основе гидрокортизона. Пациент направлен на консультацию к ревматологу в связи с подозрением на дебют псориатического артрита.

Коморбидность – это распространенная и междисциплинарная проблема. Современный врач должен обладать клиническим мышлением, глобально оценивать состояние пациента, опираясь на грамотно собранный анамнез, осмотр пациента по органам и системам, современные методы обследования.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ), ОСЛОЖНЕННЫЙ СТИЛ-СИНДРОМОМ

Авторы:

**Кривоносова Светлана Юрьевна (молодой ученый),
Косолапова Анна Васильевна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Клименко Алеся Александровна, д.м.н., доцент;
Логинова Татьяна Константиновна, д.м.н., доцент, профессор**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Неспецифический аортоартериит (НАА) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся гранулематозным воспалением аорты и магистральных артерий. В зависимости от локализации поражения сосудов могут наблюдаться различные синдромы. Одним из наиболее редких является синдром подключичного обкрадывания (Стил-синдром). В связи с чем возникает необходимость особого неоднозначного подхода к лечению.

Пациентка С., 53 года поступила в ревматологическое отделение с жалобами на онемение и чувство жжения в левой руке, разницу артериального давления на верхних конечностях, боль и припухание правого голеностопного сустава. Вышеперечисленные жалобы появились около 2-х лет назад с постепенным усилением. В августе 2024 года впервые выявлена разница артериального давления на верхних конечностях (на правой – 180/100 мм рт.ст., на левой – 110/80 мм рт.ст.) На УЗДГ БЦА и артерий верхних конечностей выявлены признаки стил-синдрома: окклюзия 1 сегмента левой ПКА. На КТ-ангиографии – окклюзия проксимальной трети левой подключичной артерии с дистальным восстановлением кровотока. Госпитализирована для уточнения диагноза и коррекции лечения. Кроме того, с 2020 г. наблюдалась с диагнозом ревматоидный артрит, отмечался преимущественного артрита правого голеностопного сустава, мелких суставов правой стопы, высокая иммунологическая активность (повышение РФ, АЦЦП, СРБ, СОЭ), однако эрозивного процесса по данным рентгенографии не наблюдалось, получала БПВТ (метотрексат 15мг/нед, сульфасалазин 2г/сут, НПВП) постоянно, без эффекта. В связи с подозрением на неспецифический аортоартериит терапия была отменена. По рентгенографии кистей, стоп – в норме, эрозивного процесса не выявлено. Рентгенография правого голеностопного сустава- признаки остеоартрита. Данных за ревматоидный артрит не получено, иммунологическая активность может быть связана с развитием неспецифического аортоартериита. Выполнена КТ-ангиография аорты и ее

ветвей: окклюзия левой подключичной артерии, правой, левой внутренних подвздошных артерий. Установлен диагноз: неспецифический аортоартериит. Диагноз соответствует критериям EULAR 2022 г. Назначена терапия: преднизолон 15 мг/сут. Консультирована сосудистым хирургом, проведена операция реваскуляризация левой подключичной артерии. После проведения оперативного лечения наблюдается значительное улучшение клинической симптоматики (нормализация артериального давления, отсутствие онемения, жжения в верхних конечностях). Рекомендовано возобновление БПВТ, коррекции дозы ГКС.

Необходимо тщательное, своевременное обследование для установления диагноза, что имеет большое значение профилактики осложнений и прогноза заболевания.

УСПЕШНАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПЕЧЕНИ У ПАЦИЕНТА С АЛКОГОЛЬНЫМ ЦИРРОЗОМ

Авторы:

Тараки Брешна Мирза (молодой ученый)¹;

Адамова Имара Габидуллаховна¹;

Федоров Илья Германович, к.м.н., доцент^{1,2};

Левина Оксана Николаевна, к.м.н.³; Дроздов Павел Алексеевич, к.м.н.³

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ им. В.М. Буянова, 3) ММНКЦ им. С.П. Боткина

Научный руководитель:

Ильченко Людмила Юрьевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациент, 41 года, в октябре 2024 г. экстренно госпитализирован в ГКБ им. В.М. Буянова в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на желтуху, увеличение в объеме живота, бессонницу и общую слабость. В течение 15 лет употреблял крепкие алкогольные напитки до 500 мл 2–3 раза в неделю. В сентябре 2020 г. впервые отметил появление желтушности кожных покровов и склер. В стационаре по месту жительства установлен диагноз цирроза печени (ЦП). После выписки частично выполнял рекомендации врачей. В сентябре 2024 г. отметил появление и нарастание желтухи, асцита; был госпитализирован. При поступлении состояние пациента тяжелое, несколько заторможен, сонлив (West-Haven 3 ст., тест связи чисел – 150 с). Температура тела 36,7 °С. Индекс массы тела – 19,7 кг/м². Кожные покровы желтушные, единичные телеангиозктазии на коже груди, верхнего плечевого пояса, симметричные отеки нижних конечностей до нижней тре-

ти голеней. Дыхание в легких везикулярное, число дыхательных движений 17/мин. Тоны сердца ясные, ЧСС – 85 уд/мин, АД – 120 и 60 мм рт. ст. Живот увеличен за счет асцита, мягкий, не напряжен, умеренно болезненный в правом подреберье. Размеры печени по Курлову 13х10х11 см, спленомегалия. Диурез положительный. В клиническом анализе крови – гиперхромная макроцитарная анемия легкой степени тяжести, тромбоцитопения легкой степени тяжести, лейкоцитоз ($14 \times 10^9/\text{л}$) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Установлены лабораторные признаки холестаза: общий билирубин – 22 ВГН; конъюгированный билирубин – 7 ВГН, ЩФ – 1,5 ВГН, ГГТП – 5 ВГН. Кроме того, отмечена гипопроотеинемия (57 г/л), гипоальбуминемия (27 г/л), выраженная гипокоагуляция (АЧТВ – 60,8 с, МНО – 2,69) при незначительном цитолизе (АЛТ – 1,5 ВГН, АСТ – 2,5 ВГН), креатинин – 74 мкмоль/л, калий – 3,3 ммоль/л. По данным УЗИ и КТ органов выявлена свободная жидкость в брюшной полости, гепатоспленомегалия, портальная вена – 16 мм, селезеночная вена – 8 мм, конкременты желчного пузыря. Пациенту установлен диагноз: алкогольный гепатит, холестатический вариант, тяжелое течение (DF 102) на фоне ЦП, класса С по Чайлд-Пью (14 б). MELD 30, ACLF 3. Проводилась комплексная терапия, включая преднизолон 40 мг/сут, гастропротекторы, диуретики, гипоаммониемические и другие препараты без эффекта. Шкала Лилль – 0,95. С учетом высокого риска летальности (53 %) в течение 3-х месяцев пациент был консультирован трансплантологом и поставлен в Лист ожидания трансплантации печени. 8 ноября 2024 г. в ММНКЦ им. С.П. Боткина проведена ортотопическая трансплантация печени от донора. На 6 декабря 2024 г. состояние пациента удовлетворительное, функциональные показатели печени в норме. Проводится иммуносупрессивная терапия. Пациент оценивает свое самочувствие как хорошее, наблюдение продолжено. Среди медицинского сообщества сохраняется неоднозначное отношение к проведению трансплантации печени при алкогольном ЦП, что является следствием стигматизации и снижает доступность высокотехнологичной медицинской помощи у данной категории пациентов.

СИТОСТЕРОЛЕМИЯ: «ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ОДИССЕЯ»

Авторы:

Гевондян Карина Рубеновна, Зуйкова Виктория Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Андрияшкина Дарья Юрьевна, к.м.н., доцент; Клименко Алеся

Александровна, д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Ситостеролемия — это редкое заболевание, характеризующееся повышенной абсорбцией и сниженной билиарной экскрецией растительных стеролов. У пациентов наблюдаются сухожильные и туберозные ксантомы, ранний атеросклероз коронарных артерий, а также гемолитическая анемия, спленомегалия, макротромбоцитопения и др.

Пациент В., 33 лет в 2016 г. обратился к дерматологу для удаления косметических дефектов — бляшек желтоватого цвета в области век, заподозрен диагноз дислипидемии. По данным исследования общий холестерин (ОХ) — 10 ммоль/л. Консультирован в НМИЦ Кардиологии, выставлен предварительный диагноз семейной гиперхолестеринемии гетерозиготной формы, рекомендовано лечение розувастатином, терапию не принимал.

В начале июля 2019 г. впервые стал отмечать двоение в глазах, головокружение, онемение ног, шаткость при ходьбе. По результатам обследования выставлен диагноз: Рассеянный склероз, инициирована терапия ИНФ бета-1b. В связи с плохой переносимостью и частыми обострениями переведен на финголимод, после чего наблюдается стойкая ремиссия.

С февраля 2022 г. отметил тяжесть за грудиной и одышку при прохождении более 100 метров. ОХ от февраля 2022 г. — 10,65 ммоль/л; назначен розувастатин, рекомендована консультация липидолога для решения вопроса об инициации терапии ингибиторами PCSK9. Рекомендации не соблюдал, через год в связи с критическим ухудшением состояния обратился за медицинской помощью. ОХ от февраля 2023 г. — 11,64 ммоль/л, ЛПНП — 9,2 ммоль/л, атеросклеротическое поражение сонных артерий до 45 %, по КАГ — критическое многососудистое поражение коронарных артерий с вовлечением ствола ЛКА. Выполнено бимаммарное коронарное шунтирование в НМИЦ кардиологии. С целью профилактики окклюзий шунтов проведены три процедуры каскадной плазмофльтрации с двукратным снижением уровня липопротеидов: ОХ — 1,05 ммоль/л, ЛПНП — 0,42 ммоль/л. Гиполипидемическая терапия при выписке розувастатин 10 мг, эзетимиб 10 мг, эволокумаб 140 мг/мл 1 раз в 2 недели. По результатам генетического тестирования в сентябре 2023 г. установлен диагноз: «Ситостеролемия вследствие

мутации АТФ-связанного кассетного (ABC) трансмембранного белка в гене ABCG8 в гомозиготном состоянии».

На момент осмотра в октябре 2024 г. пациент в удовлетворительном состоянии, строго соблюдает медицинские рекомендации, хорошо переносит умеренную физическую нагрузку, загрудинной боли и одышки не отмечает. В области ахилловых сухожилий и локтевых суставов пальпируются редуцированные ксантомы. По данным обследования: ОХ 2,17 ммоль/л, ЛПНП 1,25 ммоль/л., двукратное уменьшение бляшек в сонных артериях, по ЭхоКГ: ФВ 60 %, нарушений локальной сократимости нет.

Подходы к лечению ситостеролемии отличаются от других дислипидемий: в первую очередь необходимо ограничение потребления растительных стеролов в сочетании с терапией эзетимибом и секвестрантами желчных кислот. На данный момент нет доказательной базы по эффективности применения ингибиторов PCSK9, однако описаны случаи успешной терапии препаратами данной группы.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ, КАК ФАКТОР, УСЛОЖНЯЮЩИЙ ЛЕЧЕНИЕ ТУБЕРКУЛЕЗА

Авторы:

**Дубовик Павел Ильич (молодой ученый), Банникова Валерия
Валентиновна**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Проблема туберкулеза у пациентов с сахарным диабетом сохраняет свою актуальность. Несмотря на введение скрининга и мониторинга туберкулезной инфекции у пациентов с сахарным диабетом и отнесением их к особой группе риска, среди них ежегодно регистрируются случаи заболевания. Представляем клинический случай развития инфильтративного туберкулеза легких с распадом у пациента с СД 2 типа.

Пациент 57 лет, 2 года назад был выявлен СД 2 типа, целевой уровень не достигался, базовую сахароснижающую терапию принимал не регулярно. В декабре 2023 года отметил ухудшение состояния, появились жалобы на кашель с мокротой, субфебрильную лихорадку. Проходил обследование в отделении пульмонологии, на КТ ОГК были выявлены инфильтративные изменения. Была выполнена ФБС, взятие БАЛ. Люм. методом 2+ КУМ, ПЦР выявлена ДНК МБТ, средняя бактериальная нагрузка, чувствительность

сохранена. В связи с выявленными изменениями был госпитализирован в ФГБУ «НМИЦ ФПИ» МЗ РФ.

При поступлении состояние средней тяжести, жалобы сохраняются. Учитывая данные анамнеза и осмотра, установлен диагноз: Инфильтративный туберкулез легких в фазе распада и обсеменения, МБТ (+). Назначена противотуберкулезная терапия по режиму лекарственно-чувствительного туберкулеза в количестве 4 препаратов. Мокрота люм. методом при поступлении – 1+ КУМ, ПЦР – ДНК МБТ, средняя бак. нагрузка, чувствительность сохранена. Во время нахождения в стационаре уровень глюкозы в крови 11–12 ммоль/л натощак, диету нарушал. Через 3 месяца лечения начались эпизоды повышения температуры до 39С. В Б/х крови СРБ 236, при очередном МСКТ выраженная отрицательная динамика в виде нарастания инфильтрации, увеличения полостей распада. Состояние расценено, как внутрибольничная полисегментарная пневмония, вызванная анаэробной флорой – *Klebsiella pneumoniae*. Уровень сахара всё ещё не достигал целевых значений. Дополнительно назначено Моксифлоксацин 0.4 в/в капельно, Имипинем 1.0, Эноксапарин натрия 0.4. Учитывая распространенность процесса, отрицательную рентгенологическую динамику на фоне приема препаратов целесообразно перевести пациента на режим МЛУ туберкулеза в количестве 5 препаратов. На фоне проводимой терапии – состояние с выраженной положительной динамикой в виде купирования интоксикационного синдрома, уменьшения инфильтрации и очагов отсева, после начала строгого соблюдения диеты и постоянного применения сахароснижающих препаратов, уровень глюкозы в крови достиг 6–7 ммоль/л натощак. Через 6 месяцев лабораторной активности и данных за бактериовыделение нет. Диагноз изменен на: инфильтративный туберкулез верхней доли правого легкого в фазе распада, обсеменения, МБТ (-). На фоне соблюдения всех рекомендаций врача-эндокринолога, повторных повышений глюкозы в крови не наблюдалось.

Данный клинический случай демонстрирует, что сахарный диабет повышает риск развития туберкулеза и непосредственно влияет на его течение. Таким образом, пациентам с СД 2 типа необходимо своевременно проходить профилактические осмотры по туберкулезу.

ДОЛГИЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ IGG4-АССОЦИИРОВАННОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА

Автор:

Киселева Анастасия Игоревна

ПМГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Научные руководители:

**Анисоян Анастасия Владимировна, к.м.н.; Винницкая Елена
Владимировна, д.м.н., профессор**

МКНЦ им. А.С. Логинова

Одним из видов проявления IgG4-ассоциированной болезни является IgG4-ассоциированный склерозирующий холангит (IgG4-CX). Этиология заболевания остается неизвестной, однако, наиболее вероятен аутоиммунный генез. К основным признакам относятся повышение сывороточного уровня IgG4, инфильтрация стенок желчного протока IgG4-позитивными плазматическими клетками и положительный ответ на терапию кортикостероидами.

Дифференциальная диагностика IgG4-CX является сложной задачей, что ярко иллюстрирует данный клинический случай.

Мужчина, 65 лет. В 2022 году на фоне полного здоровья он пожелтел и появился кожный зуд, цифры билирубина достигали 500 мкмоль/л. Диагностирована механическая желтуха, стеноз терминального отдела холедоха, предположительно на фоне компрессии извне опухолью поджелудочной железы. Было произведено стентирование холедоха металлическим нитиновым стентом. На протяжении года производились замены стента, периодически отмечалось повышение трансаминаз и билирубина.

В тот же период у пациента появились новые симптомы: боли и покраснения глаз, боли и отеки суставов кистей, сыпь на теле. Ревматологами был поставлен диагноз «генерализованный саркоидоз с поражением внутригрудных лимфоузлов, эписклеритом и артритом». Была назначена терапия преднизолоном 40 мг, которую пациент получал до декабря 2023 с небольшими перерывами. По окончании лечения было отмечено повышение билирубина до 350 мкмоль/л.

В апреле 2024 пациент обратился в МКНЦ им. А.С. Логинова, где проводились попытки извлечь первичный металлический стент, после чего был направлен к гепатологу для дообследования. Помимо минимального синдрома цитолиза, холестаза и повышения уровня билирубина. МРХПГ показала утолщение и фиброзные изменения стенок протоков, что характерно для первичного склерозирующего холангита.

Однако, учитывая симптомы из анамнеза, было предположено, что изменения в желчных протоках, суставах, глазах и коже являются проявлением единого системного заболевания. Полученные повышенные в 2 раза значения IgG4 в анализе крови, а также снижение маркеров цитолиза, холестаза и билирубина на фоне иммуносупрессивной терапии в 2022–2023 году, подтвердили предположения. Диагноз «саркоидоз» был снят.

Был поставлен окончательный диагноз IgG4-CX и начата кортикостероидная терапия. Отмечалась положительная динамика в виде уменьшения толщины стенок желчных протоков, размеров поджелудочной железы и нормализации маркеров в крови. На сегодняшний день достигнута ремиссия.

Данный клинический случай демонстрирует, что IgG4-CX является сложным для диагностики, вследствие низкой информированности об этом заболевании, а также разнообразия клинических проявлений: заболевание может имитировать первичный склерозирующий холангит, поствоспалительные стриктуры желчевыводящих путей, а IgG4-ассоциированный панкреатит часто имитирует новообразование поджелудочной железы. Поэтому при наличии стриктур желчных протоков всегда необходимо иметь настороженность в отношении IgG4-ассоциированного холангита.

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ СКЛЕРОДЕРМИИ, ПСОРИАЗА С ПРИЗНАКАМИ ДЕРМАТОМИОЗИТА. ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ

Автор:

Кечкина Виктория Дмитриевна

РостГМУ

Научные руководители:

**Аркатова Екатерина Анатольевна, ассистент; Старостенко Вячеслав
Владимирович, к.м.н., доцент**

РостГМУ

Сочетание двух и более заболеваний у больного в практике дерматолога встречается нередко и сопряжено с трудностями диагностики и определения тактики лечения. Клинический случай редкого сочетания 3-х иммунозависимых дерматозов: склеродермии, псориаза и признаков дерматомиозита, с гистологической верификацией процесса каждой зоны, представляет интерес с точки зрения диагностики, поиска общих патогенетических механизмов и выбора оптимальной терапии. Больной А., впервые обнаружил на коже живота очаг уплотнения без субъективной симптоматики в мае 2023

года, обратился к хирургу – было проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) кожи и рекомендована консультация дерматолога. В ноябре 2023 года появились жалобы на новые высыпания на коже конечностей в виде шелушащихся бляшек. В декабре 2023 года обратился к дерматологу в клинику ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. Локальный статус на момент первичного обращения: очаги на животе в виде крупных бляшек без четких границ, в центральной их зоне кожа имеет цвет слоновой кости, уплотнена при пальпации, поверхность очагов гладкая, блестящая, кожный рисунок сглажен. По периферии высыпаний частично сохраняется венчик лилового цвета. Кожа в местах высыпаний трудно собирается в складки. Высыпания в области локтей, предплечий представлены эритематозно-сквамозными бляшками с четкими границами, размерами до 2–3 см. На поверхности мелкие чешуйки, чешуйко-корки, по периферии сохраняется ободок эритемы в 1–2 мм. На тыльной поверхности межфаланговых суставов отмечались лихеноидные плоские папулы с лиловым оттенком без шелушения. Ногтевые пластины не изменены. Заключение исследований: общий анализ крови, мочи, биохимические исследования крови: показатели в пределах нормы. Ревмопробы: антитела к циклическому цитруллиновому пептиду, к двуспиральной ДНК, к ядерным антигенам повышены. УЗИ кожи живота (18.12.2023 г.): повышение эхогенности подкожно-жировой клетчатки слева без четких контуров и жидкостных скоплений, при цветовом доплеровском картировании васкуляризация не изменена. Явных узловых образований не выявлено. Исследование биоптатов (11.01.2024 г.): морфологические изменения, характерные для папул Готтрона. С учётом клинических данных, нельзя исключить наличие overlap-синдрома склеродермия/дерматомиозит в сочетании с кожным муцинозом и псориазом. Проведена терапия: метотрексат 25 мг/неделю, гидроксихлорохин 200 мг-2 раза в день 5-ти дневными курсами, фолиевая кислота 5мг/день 3 дня в неделю, темгиколурил по 500 мг/2 раза в день, введение триамцинолона ацетонида в очаг поражения склеродермии в разведении 1:1. Результаты 2-х месячной терапии: регресс псориатических проявлений, положительная динамика склеродермического процесса, папулы Готтрона – без динамики. Обсуждение: выбор терапии в условиях сочетания дерматозов определяется выделением превалирующей аутоиммунной патологии на основании тяжести клинической картины, активности лабораторных маркеров, и с учетом влияния на все патогенетические механизмы.

ОСТЕОСАРКОПЕНИЯ У МОЛОДОЙ ПАЦИЕНТКИ С АЛКОГОЛЬНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПЕЧЕНИ

Авторы:

Адамова Имара Габидуллаховна (молодой ученый), Тараки Брешна Мирза

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

**Ильченко Людмила Юрьевна, д.м.н., профессор; Федоров Илья
Германович, к.м.н., доцент**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), ГКБ им. В.М. Буянова

Актуальность. Остеосаркопения (ОС) — это состояние, характеризующееся снижением мышечной массы, силы, функциональной активности, а также уменьшением минеральной плотности костной ткани (МПКТ). У пациентов с циррозом печени (ЦП) ОС является нередким осложнением, ухудшающим качество и прогноз жизни.

Клинический случай. Пациентка 36 лет, госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на слабость, желтушность кожи, тошноту. При сборе анамнеза установлено, что в течение трех лет она ежедневно употребляла до 1 л. крепкого алкоголя в сутки. При осмотре: состояние пациентки средней тяжести, кожные покровы и слизистые желтушны, «малые» печеночные знаки, умеренная гепатоспленомегалия, отечно-асцитический синдром. Диагностирован ЦП алкогольной этиологии. В клиническом анализе крови выявлена анемия средней степени тяжести (гемоглобин — 82 г/л). В биохимическом анализе крови зарегистрировано повышение уровня АСТ (104,6 Ед/л), ГГТП (719 Ед/л), холестерина (6,72 ммоль/л), ЛПНП (3,42 ммоль/л), триглицеридов (2,76 ммоль/л) и уменьшение ЛПВП (0,22 ммоль/л). Установлен дефицит витамина D (3,3 нг/мл). Уровень аммиака капиллярной крови составил 241 мкмоль/л (N <60 мкмоль/л). По данным опросника SARC-F для скрининга саркопении получено 9 баллов, теста SPPB (The Short Physical Performance Battery) — 5 баллов; отмечено затруднение при вставании со стула и ходьбе (тест «Встань и иди»); сила сжатия при динамометрии — 6 кг (N>16 кг). По данным биоимпедансометрии рассчитан ИАСММ (индекс аппендикулярной скелетно-мышечной массы) — 4,3 кг/м² (N>5,5 кг/м²). На основании полученных результатов установлена саркопения тяжелой степени. Кроме того, при остеоденситометрии поясничного отдела позвоночника и проксимальных отделов обеих бедренных костей выявлено снижение МПКТ до уровня остеопении: BMD (bone mineral density) = 1,056 г/см², T-критерий = -1,1.

Закключение. Развитие саркопении с нарушением МПКТ ранее ассоциировалась преимущественно с лицами старшей возрастной группы. Однако

наличие прогрессирующих хронических заболеваний (в частности, при ЦП) у пациентов молодого возраста также может привести к снижению массы скелетной мускулатуры, ее силы и функции изолировано и/или в сочетании с уменьшением МПКТ. Ранняя диагностики и профилактика этих состояний позволит снизить риск возможных осложнений ОС (падений, переломов, инвалидности и др.).

ТРУДНОСТИ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ КОРРЕКЦИИ ТРЕПЕТАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ У ПАЦИЕНТА С ДОГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ СТАДИЕЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Автор:

Самарина София Александровна (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Шеменкова Виктория Сергеевна, к.м.н., ассистент¹; Резник Елена

Владимировна, д.м.н., доцент^{1,2}

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетическое заболевание, связанное с мутациями в генах, кодирующих белки саркомера. ГКМП может протекать латентно и дебютировать с нарушений ритма, чаще — фибрилляции или трепетания предсердий (ТП).

Пациент Л., 42 года, 12 лет назад впервые отметил появление одышки при умеренной физической нагрузке, что связывал с набором веса. На ЭКГ зарегистрирован пароксизм ТП. При ЭХОКГ структурной патологии сердца не выявлено. Выполнена радиочастотная абляция (РЧА) устья легочных вен, назначен бисопролол, на фоне него — приступы ТП не рецидивировали до 2016 года. С того времени назначен амиодарон, на фоне которого отмечалось развитие тиреотоксикоза, что послужило поводом к отмене препарата и проведению повторной РЧА. Через 2 года — очередной пароксизм ТП, ритм восстановлен электроимпульсной терапией (ЭИТ), назначен Пропранорм 450 мг в сутки, с 2021 года, в связи с рецидивом ТП — комбинация Сотатексала 320 мг в сутки с Аллапинином 50 мг в сутки.

25.10.2023 г. пациент обратился в клинику MedEx с жалобами на ощущение перебоев в работе сердца, общую слабость. При сборе семейного анамнеза выявлено, что отец умер внезапно в возрасте 42 лет. При физикальном обследовании: состояние удовлетворительное, ЧЖС — 98 ударов в мин, АД — 100/60 мм.рт.ст., по органам и системам — без значимых откло-

нений. На электрокардиограмме – ТП. Ритм восстановлен с помощью ЭИТ в условиях стационара. Антиаритмическая терапия продолжена в прежнем объеме.

При магнитно-резонансной томографии сердца с гадолинием данных за миокардит, некомпактный миокард не получено, выявлена дилатация левого предсердия (ЛП). При молекулярно-генетическом исследовании обнаружена мутация в гене МУВРС3 в гетерозиготном состоянии. По данным эхокардиографии, отмечено снижение глобального продольного стрейна левого желудочка до -14,6 %. В дальнейшем приступы ТП рецидивировали 1 раз в месяц, несмотря на проводимую медикаментозную терапию. Принята попытка смены антиаритмиков (Бисопролол 10 мг в сутки + Пропранорм 450 мг в сутки), однако в связи с возникновением рецидивов ТП каждые 3 дня, 18.03.2024 г. проведена повторная РЧА аритмогенного очага задней стенки ЛП. В виду неэффективности схемы медикаментозной терапии (пароксизм ТП в мае и июне 2024 г.) пациенту назначен флекаинид в дозе 100 мг в сутки. На этом фоне пароксизмы ТП не рецидивировали, пациент вернулся к обычному образу жизни.

Клинический случай демонстрирует редкую причину развития ТП – догипертрофическую стадию КМП и возможности применения флекаинида.

МОЛНИЕНОСНЫЙ ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ МИОКАРДИТ АБРАМОВА-ФИДЛЕРА

Авторы:

Самодуров Александр Сергеевич, Лесников Максим Александрович

ПИМУ

Научный руководитель:

Сычева Наталья Алексеевна, к.м.н., доцент

ПИМУ

Гигантоклеточный миокардит – разновидность миокардита, часто проявляющегося молниеносным течением с рефрактерной сердечной недостаточностью и аритмиями.

Цель. Продемонстрировать на клиническом примере трудности диагностики данной патологии, ведение и лечение пациента.

Клинический случай. Стационарно наблюдалась пациентка А. 18 лет в связи с подозрением на миокардит (лихорадка до 38 С, жалобы на сердцебиение, одышку, изменения на ЭКГ: синусовая тахикардия, НБПНПГ; на ЭХО-КГ: утолщение миокарда ЛЖ и межжелудочковой перегородки, гипокинез

ЛЖ). При осмотре общее состояние средней степени тяжести, положение активное. Кожные покровы физиологической окраски, без особенностей. Отеков нет. Тоны сердца ритмичные, глухие. ЧСС 115 ударов в минуту. АД – 110/70 мм рт. ст. Дыхание ослабленное везикулярное, хрипов нет. Границы печени в норме. Селезенка не пальпируется. В анамнезе – частые эпизоды ОРВИ.

На протяжении болезни картина ОАК сохранялась без существенной динамики: анемия легкой степени тяжести, микроцитарная, гипохромная; лейкоцитоз, абсолютный нейтрофилез.

Биохимия крови: повышение уровня тропонинов I, T и NT-proBNP, АсАТ и АлАТ.

Исключены в качестве этиофакторов: вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, ревматоидный артрит, системная красная волчанка.

По данным ЭКГ в динамике – появление БПВЛНПГ и признаков нагрузки на правый желудочек.

Была проведена МРТ сердца: резкое снижение ФВ ЛЖ до 22 %, нарушение сегментарной сократимости миокарда, дилатация полостей сердца, отек миокарда по передней, задней стенке ЛЖ, по межжелудочковой перегородке, гидроперикард.

Постепенное развитие СН подтверждается по данным КТ ОБП на 5 день госпитализации: гепатомегалия, асцит, зоны инфарктов в почках, отек подкожной жировой клетчатки торса. В связи с высокими значениями Д-димера проведено КТ ОГК: ТЭЛА сегментарной ветви нижней доли левого легкого.

Диагноз «миокардит тяжелого течения» был выставлен клинически, на основании анамнеза, нарастающей СН, лабораторных и инструментальных данных. Планировалось проведение эндомиокардиальной биопсии, однако на 16 день нахождения в стационаре состояние ухудшилось: появление одышки в покое и акроцианоза, снижение АД до 80/40 мм.рт.ст. Пациентка переведена в ОРИТ. Начата интенсивная терапия, инотропная поддержка норадреналином. По ЭКГ: трепетание предсердий, коррекция кордароном. Спустя 30 минут – брадикардия с ЧСС 52 в мин, введен атропин. Еще через пол часа – асистолия. Начаты реанимационные мероприятия. СЛР, проводимая в течении 30 минут – без результата. Аутопсия подтвердила клинический диагноз, гистологически выявлен гигантоклеточный миокардит.

Вывод. В данном клиническом случае описан гигантоклеточный миокардит Абрамова-Фидлера молниеносной формы с летальным исходом. Лечение пациентки включало квадритерапию СН, антикоагулянты, преднизолон, антибиотики. Учитывая быстрое развитие заболевания, данный случай демонстрирует важность быстрой прижизненной диагностики миокардита тяжелого течения с определением его морфологической формы.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДИФFUЗНО-УЗЛОВОГО ЗОБА

Автор:

Зарубенко Софья Витальевна

ХГУ им. Н.Ф. Катанова

Научный руководитель:

Самсонкина Елизавета Михайловна

КГБУЗ ММБ поликлиника №1

Узловой зоб – это патологическое разрастание долей щитовидной железы из-за образования одного или нескольких узлов. Рассмотрим нетоксический диффузно-узловой зоб.

Клинический случай. Пациентка 63 года считает себя больной с 2020 года, с появлением объемного образования в области шеи, но чувство дискомфорта это не вызывало. Эндокринологом был поставлен диагноз – диффузно-узловой зоб. Объективно: состояние удовлетворительное, сознание ясное. Кожные покровы в норме. Температура 36,7. Вес, 130 кг. Рост 178 см. Индекс массы тела 40.0 (ожирение III степени). АД справа 130/80 мм рт.ст. Пульс 77 уд/мин. Пальпация щитовидной железы безболезненна, сама железа увеличена, плотноватой консистенции. В биохимическом анализе крови: ТТГ 1,97 мкМЕ/мл, Т4 11,4 мкМЕ/мл.

УЗИ: положение обычное. Правая доля: ширина 4,0 см, толщина 3,8 см, длинна, 5,8 см, объем 42,23 мл. Левая доля: ширина 2,8 см, толщина 2,9 см, длинная 6,4 см, объём 24,89 мл. Перешеек: толщина 1,0 см. Общий объем 67,12 мл. Эхогенность пониженная. Контур: четкий, не деформирован. Структура: однородная. Очаговые образования не выявлены. В правой доле изоэхогенные образования 3,02,73,5 см и 1,51,51,6 см с локусами кровотока по периферии. В левой доле 2,62,52,8 см изоэхогенное с локусами по периферии. Паращитовидные железы не визуализируются.

Заключение. Тиреомегалия. Очаговые образования щитовидной железы TI-RADS-3. Пациентке было предложено оперативное лечение, от которого она отказалась. Медикаментозное лечение не принимала. 20.08.2024 г. пациентка пришла на прием к терапевту с жалобами: чувство дискомфорта в области шеи, затруднение при дыхании. Из-за появления новых жалоб, была направлена в хирургическое отделение КГБУЗ “Краевой клинической больницы” для оперативного лечения с диагнозом шейно-медиастинальный многоузловой зоб II степени со сдавлением органов шеи, эутиреоз.

05.11.2024 г. пациентке была проведена тиреоидэктомия с микрохирургическим невролизом возвратного гортанного нерва. После операции принимает ГЗТ Л-тироксин 100 мкг в сутки. Исход проведенной операции: 12.11.24 пациентка была на приеме у эндокринолога с жалобами: на перио-

дическое учащенное сердцебиение, сильную дрожь в руках, тянущие боли в икроножных мышцах, чувство “ползания мурашек” в обеих ногах.

Диагноз. Послеоперационный гипотиреоз декомпенсация.

Вывод. На начальных этапах развития заболевания диффузного узлового зоба щитовидной железы изменений нет. Однако со временем, разрастание щитовидной железы может привести к серьёзным дефектам, влияющим на внешний вид человека и нарушения физиологических функций. Тактика лечения диффузно-узлового зоба, в рассмотренном клиническом случае, является образцовой против данного заболевания. Многие пациенты пренебрегают назначениями врача, как это было в рассмотренном клиническом случае, и в последствии состояние здоровья ухудшается. Необходимо осознавать важность лечения, так как состояние здоровья зависит не только от действий врача, но и от усилий самого пациента.

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ ПОД МАСКОЙ АНЕМИИ

Авторы:

Зуйкова Виктория Алексеевна, Гевондян Карина Рубеновна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Демидова Наталья Александровна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациентка 48 лет считает себя больной с 2012 года, когда впервые было выявлено снижение гемоглобина до 100 г/л. Самостоятельно сдавала кровь на анализ раз в несколько месяцев, при этом отмечалось снижение значений гемоглобина. Пациентка чувствовала себя удовлетворительно, за врачебной помощью не обращалась. В 2016 году отметила появление слабости и сонливости, в общем анализе крови (ОАК) гемоглобин (Hb) составил 50 г/л. Больная обратилась к гематологу в Клинический центр МГМУ имени И.М. Сеченова, выполнена трепанобиопсия, по результатам которой заподозрен миелодиспластический синдром. После стабилизации уровня гемоглобина посредством гемотрансфузии пациентка вновь консультирована гематологом, заподозрен диагноз пароксизмальной ночной гемоглобинурии на основании повышения уровня лактатдегидрогеназы до 700 Ед/л. Проведена цитофлуометрия на ПНГ-клон (клетки-потомки стволовой кроветворной клетки с мутацией гена PIGA, необходимого для защиты от системы комплемента), результат положительный. После перенесенного ОРВИ возникло ухудшение состояния: появилась слабость, пожелтение

кожных покровов и слизистых, черный цвет утренней порции мочи. Пациентка госпитализирована бригадой скорой медицинской помощи в больницу в г. Красногорска, где осуществлялось переливание крови в связи с анемией тяжелой степени. Со слов пациентки, в дальнейшем в течение года она каждый месяц госпитализировалась в связи с гемолитическим кризом для переливания крови. В ноябре 2017 г. больная была направлена в МГГЦ им. С.П. Боткина, где получала инфузии Экулизумаба (гуманизированного моноклонального антитела против C5-компонента комплемента) 1200 мг каждые 2 недели. На фоне терапии отметила снижение частоты кризов до 1 раза в квартал, в связи с чем доза была уменьшена до 900 мг/2 недели. При таком режиме терапии частота кризов увеличилась, что привело к необходимости возвращения предыдущей дозировки. Пациентка отметила снижение частоты возникновения кризов до 3–4 раз в год, однако остается зависимость от гемотрансфузий. Последнее введение экулизумаба до настоящей госпитализации 06.04.24 г.-17.04.24 г. возникли жалобы на боль при глотании, выраженную слабость, головокружение, ощущение тяжести в поясничной области, повышение вязкости мочи, желтушность кожных покровов в связи с чем пациентка обратилась в ГКБ имени Н.И. Пирогова, по результатам ОАК Hb 56 г/л. Проведена трансфузия 2 доз эритроцитарной массы, инфузия солевых растворов до 2 л/сут. В анализе крови при выписке Hb 87 г/л. Выписана с диагнозом «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия на фоне синдрома недостаточности костного мозга. Состояние на фоне терапии Элизарии. Трансфузионная зависимость. Гемолитический криз».

Данный клинический случай интересен длительным течением ПНГ под маской анемии. С момента, когда впервые была выявлена анемия до развития первого криза прошло 4 года. Данное заболевание относится к группе орфанных, представляя большой интерес как для врача первичного звена, так и для специалиста-гематолога.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗАЦИИ ТУБЕРКУЛЁЗА НА ФОНЕ ВИЧ ИНФЕКЦИИ ПРИ НИЗКОЙ ПРИВЕРЖЕННОСТИ К ЛЕЧЕНИЮ

Авторы:

**Ягунов Павел Павлович, Арутюнян Валерия Петровна,
Поплавская Анастасия Андреевна**

ВолгГМУ

Научный руководитель:

Калуженина Анна Андреевна, к.м.н., доцент

ВолгГМУ

Введение. С конца 80-х годов XX века в связи с распространением ВИЧ заболеваемость туберкулезом начала стремительно возрастать. ВИЧ-ассоциированные пациенты стали группой риска развития туберкулеза с множественной лекарственной устойчивостью (МЛУ-ТБ).

Цель. Рассмотреть динамику течения генерализации туберкулёза на фоне ВИЧ инфекции при низкой приверженности к лечению.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинской карты пациента, проходившего стационарное лечение во 2 отделении ВОКПД г.Волгограда.

Результаты и обсуждение. Пациент 38 лет, состоит на диспансерном учете с 12.03.23 с первоначальным диагнозом — инфильтративный туберкулез обоих легких в фазе распада и обсеменения МБТ (+). В анамнезе ВИЧ инфекция с 2017, антиретровирусную терапию (АРВТ) и противотуберкулезную терапию не принимал с февраля 2024.

Ухудшение самочувствия отмечал с мая 2024. в виде повышения температуры, осиплости и невозможности самостоятельно передвигаться. Накануне госпитализации (02.06.24)-кровохарканье. Госпитализирован во 2 ЛО в тяжелом состоянии за счет прогрессирования туберкулеза, симптомов интоксикации.

ОАК от 4.06.24: эр. $1,87 \times 10^{12}$; Hb 54 г/л; лейкоц. $11,5 \times 10^9$; большое процентное соотношение с/я нейтрофилов (88 %); СОЭ 69 мм/час, тромбоциты 161. Через месяц на фоне лечения нормализовался уровень эр., Hb и СОЭ.

Б/х анализ крови от 04.06.24: билирубин общий 9,4 мкмоль/л; АЛТ 32,0, АСТ 17,0 мкмоль/л; мочевины 24,0 мкмоль/л; креатинин 302,0 мкмоль/л; глюкоза 4,2 мкмоль/л; ЩФ 382,0. Через месяц (04.07.24) наблюдалась положительная динамика и нормализация показателей.

ЭКГ (11.06.24): гипертрофия левого желудочка и левого предсердия, дистрофия миокарда. Рентгенография ОГК (05.07.2024): по всем л/полям на

фоне пневмофиброза определяются полиморфные очаговые тени равномерно сливного характера.

Консультации специалистов: терапевт (06.06.24) – кардиомиопатия смешанного генеза, дисциркуляторная энцефалопатия, анемия тяжелой степени; офтальмолог (11.06.24)-ретиноваскулит; ревматолог (10.06.24) – геморрагический васкулит; инфекционист (04.06.24)–В20; психиатр-нарколог (26.06.24) – синдром зависимости от употребления алкоголя; невролог (05.07.24) – энцефалит; ЛОР (06.07.24) – туберкулез гортани, фарингомикоз.

Окончательный диагноз: диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации МБТ (+). Туберкулез гортани, фарингомикоз.

Лечение по лекарственно-чувствительному режиму химиотерапии, интенсивная фаза (изониазид 0,3; рифампицин 0,45; Пиразинамид 0,25; Моксифлоксацин 0,4) на фоне патогенетической терапии и АРВТ.

Зарегистрирована манифестация системного заболевания (геморрагического васкулита). На фоне лечения геморрагический васкулит в фазе стихания сохраняется периодический подъем температуры тела до фебрильных значений.

Заключение. Можно предположить, что наличие у пациента ВИЧ способствовало более быстрому прогрессированию туберкулеза. Также внимания заслуживает геморрагический васкулит, с прогрессирувавший на фоне бактериальной инфекции вкупе с ослабленным иммунитетом.

БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА И СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Авторы:

Станишевская Екатерина Сергеевна¹, Сафронова Надежда Дмитриевна¹, Богомазова Мария Александровна²

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ФЦМН ФМБА России

Научный руководитель:

Чуканова Анна Сергеевна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Нейрофиброматоз 1 типа – одно из наиболее часто встречающихся моногенных заболеваний, предрасполагающих к развитию опухолей, влекущих за собой инвалидизацию человека. Зачастую пациент обращается уже с комплексом соматических заболеваний, и перед специалистом возникает проблема выбора тактики лечения. Представленный клинический

случай уникален сочетанием порока сердца, миопии и пароксизмальных состояний на фоне установленного нейрофиброматоза 1 типа.

Пациентка П., 20 лет, поступила 29.11.2024 г. в плановом порядке в неврологическое отделение №1 ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России с целью обследования и коррекции терапии. Направительный диагноз — структурная фокальная эпилепсия.

Пациентка также предъявляет жалобы на многочисленные образования на коже груди, живота, спины, пятна цвета «кофе с молоком» на голенях, «веснушки» в подмышечных областях. К другим жалобам относится прогрессивное снижение зрения, перебои в работе сердца, головные боли (ВАШ 8 — 10б.), боли (ВАШ 9б), онемение нижних конечностей, в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

Из анамнеза известно, что у пациентки врожденный порок сердца (открытое овальное окно), пролапс митрального клапана, преходящая АВ- и СА-блокада II ст, частые обострения хронического фарингита, полидактилия левой стопы, миопия средней степени. В 2009 г. поставлен диагноз «Нейрофиброматоз I типа» (мутация гена NF1). Дебют эпилептических приступов с 6 лет. Семейный анамнез отягощен — у матери нейрофиброматоз I типа, эпилепсия.

При обследовании: общее состояние удовлетворительное. При аускультации сердца тоны приглушены, шумов нет. Локальный статус: многочисленные подкожные фибромы на туловище, конечностях, волосистой части головы, множественные участки гиперпигментации кожи по типу «кофе с молоком», лентиги в аксиллярных областях. Плексиформная фиброма на плече и в правой подколенной области. Гипертрихоз. Неврологический статус: сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. Глазные щели OD<OS, острота зрения снижена, черепные нервы интактны. Тонус в верхних и нижних конечностях повышен по спастическому типу, снижение силы (D=S — 3б) в руках и ногах, симптом Бабинского и Россолимо справа. В позе Ромберга неустойчива. Пальце-носовую пробу выполняет неуверенно, с грубой дисметрией. Лабораторные исследования: ОАК, ОАМ без особенностей. Инструментальная диагностика: МРТ головного мозга по эпипротоколу-ганглиоглиома левой поясной извилины. Суточный ЭЭГ-мониторинг — эпилептиформной активности не выявлено. УЗИ нервов нижних конечностей — множественные внутриствольные образования нервов нижних конечностей. ЭКГ — ритм синусовый, ЧСС 78 уд/мин, без очаговых изменений. Консультирована психиатром, офтальмологом, терапевтом.

Лечение: увеличение дозы Леветирацетама, добавление Клозапина. Наблюдение кардиолога, терапевта, офтальмолога по м/ж.

Очевидно, существует большая потребность в оказании высокоспециализированной мультидисциплинарной помощи пациентам, разработке тактики раннего выявления заболевания и профилактики осложнений.

ДВОЙНОЙ УДАР: CLOSTRIDIoidES DIFFICILE-ИНФЕКЦИЯ НА ФОНЕ ДЕБЮТА ЯЗВЕННОГО КОЛИТА

Авторы:

Забелина Юлианна Павловна, Власова Анна Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Жарова Мария Евгеньевна, к.м.н.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Ключевые слова. Язвенный колит, клостридиальная инфекция, воспалительные заболевания кишечника

Введение. Инфекция, вызванная *Clostridioides difficile* (CDI), представляет собой серьезное осложнение у пациентов с язвенным колитом (ЯК), способное ухудшать течение основного заболевания и увеличивать риск неблагоприятных исходов. Высокая частота госпитализаций, необходимость колэктомии и сложность одновременного лечения CDI и ЯК подчеркивают актуальность этой проблемы. Учитывая влияние CDI на качество жизни и прогноз пациентов с ЯК, своевременная диагностика и адекватное лечение являются ключевыми факторами в улучшении исходов. Настоящий клинический случай иллюстрирует важность междисциплинарного подхода в управлении данной патологией.

Цель. Проанализировать особенности течения CDI у пациента с ЯК, подчеркнуть значимость своевременной диагностики и терапии, а также продемонстрировать мультидисциплинарный подход к управлению осложненным течением заболевания для предотвращения неблагоприятных исходов.

Материалы и методы. Проведен анализ клинического случая. Пациент 30 лет поступил в гастроэнтерологическое отделение с клиникой кровавой диареи, признаками эксикоза 1 степени, лихорадкой. Из анамнеза известно, что заболел 2 недели назад. За 5 дней до поступления амбулаторно отмечались лейкоцитоз (до 10 тыс.), кальпротектин более 1000. При этом посев кала на кишечные инфекции, в том числе на клостридиальные токсины, отрицательный. При осмотре состояние средней степени тяжести, живот умеренно болезненный при пальпации. По лабораторным анализам выявлены абсолютный нейтрофилёз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ до 48 мм/час, повышение уровня С-реактивного белка до 157,75 мг/л, нарушение электролитного баланса. Пневмония, как причина лихорадки, была исключена по результатам МСКТ ОГП. Пациент консультирован врачом-инфекционистом, которым назначен повторный анализ кала на патогены. Обнаружены токсины А и В CDI. Выставлен диа-

гноз «Клостридиальный колит» и начата антибактериальная, инфузионная и симптоматическая терапия, на фоне которой отмечается некоторое улучшение самочувствия. Однако, с учетом клинической картины и результатов гистологического исследования, пациенту дополнительно установлен диагноз «Язвенный колит». Начата терапия глюкокортикостероидами, на фоне которой снизилась частота стула, исчезла кровь в стуле, уменьшились лабораторные маркеры воспаления и толщина кишечной стенки по данным УЗИ. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии для продолжения лечения в амбулаторных условиях.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сложное взаимодействие *Clostridioides difficile*-инфекции и язвенного колита, требующее дифференциальной диагностики и мультидисциплинарного подхода. Случай подчеркивает важность тщательного наблюдения, повторных исследований и индивидуального подхода к терапии пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАННОГО ИНСУЛЬТА С ОБЕДНЁННОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКОЙ НА РАННЕМ СРОКЕ БЕРЕМЕННОСТИ И ФОРМИРОВАНИЕМ ОЧАГА СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Автор:

Мостовская Есения Александровна (молодой ученый)

ВолгГМУ

Научные руководители:

Курушина Ольга Викторовна, д.м.н., доцент; Ткаченко Людмила

Владимировна, д.м.н., профессор

ВолгГМУ

Инсульт во время гестации — достаточно редкое явление. Его частота колеблется от 1,5 до 220 случаев на 100 000 родов, но в развитых странах этот показатель не превышает 34,2 случаев. Считается, что к гиперкоагуляции приводит повышение эстрогена и прогестерона, а также соматические заболевания внутренних органов. Есть предположения о влиянии наследственных тромбофилий на риск развития ишемического инсульта. На 1 и 2 триместры беременности приходится менее 10 % инсультов беременных.

Цель. Описать клинический случай смешанного ишемического и геморрагического инсульта с формированием эпилептического очага у беременной на раннем сроке.

Материалы и методы. Клиническое наблюдение автора, оценка лабораторных и инструментальных исследований.

Результаты и обсуждение. Пациентка М. 1988 года рождения, поступила в мае 2024 года в неврологическое отделение ГБУЗ «ВОКБ №1» с жалобами на головную боль, непонимание печатного текста.

После проведения анализов, выявлен полиморфизм генов, предрасполагающих к развитию тромбозов, гипокоагуляции.

После проведения МРТ головного мозга с контрастированием выявлены тромбоз левого поперечного и сигмовидного синусов, внутримозговая гематома в левой височной доле объёмом 5 мл в острой стадии, вариант развития Виллизиева круга в виде отсутствия обеих задних соединительных артерий.

При выписке поставлен диагноз: Тромбоз левого поперечного синуса со смешанным инсультом в левой височной доле на фоне беременности 10 недель. Беременность 11 недель. ВПС: ДМПП со сбросом слева направо, гемодинамически малозначимый. Трикуспидальная недостаточность 1–2 степени.

На сроке 39 недель госпитализирована в ГБУЗ «Волгоградский областной клинический перинатальный центр №2». 2.12.2024 в 9 утра произошёл приступ с генерализованными судорогами, непроизвольным мочеиспусканием, травматизацией языка. Экстренно проведено кесарево сечение с рождением девочки весом 2740 г и ростом 50 см, оценкой по шкале Апгар 7/8 баллов.

В ГБУЗ «ВОКБ №1» проведены: КТ с внутривенным контрастированием, ЭЭГ, выявлена картина энцефалопатии смешанного генеза, последствия инсульта в виде кистозно-глиозных изменений вещества головного мозга, активность мозга дезорганизованная, преобладает θ -активность, короткие участки замедления в виде θ -волн в лобно-центрально-передневисочных отведениях.

Выводы. Данный клинический случай доказывает важность постоянного наблюдения за беременными с самых ранних сроков. Ведение беременных пациенток с острым нарушением мозгового кровообращения – это мультидисциплинарная проблема, в решении которой должны принимать участие не только акушеры-гинекологи, но и неврологи. При совместной работе возможно не только исцеление женщины, но и спасение жизни и здоровья её ребёнка, как в описанном клиническом случае.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У МОЛОДОГО ПАЦИЕНТА: «ШАГ ЗА ШАГОМ» К ДИАГНОСТИКЕ ОРФАННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Авторы:

**Омарова Зайнаб Мурадовна, Жусупова Альбина Ренатовна, Мановски
Адриан Миленов**

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Новикова Анна Владимировна, к.м.н., ассистент

РНМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Тромботическая микроангиопатия (ТМА) – клинико-лабораторный синдром, характеризующийся микрососудистым тромбозом, неиммунным внутрисосудистым гемолизом и ишемической дисфункцией органов. Без лечения ТМА носит жизнеугрожающий характер со 100 % летальностью.

Пациент Р., 40 л., поступил 12.09.2024 в ОРИТ ГКБ №67 им. Л.А. Ворохобова с интенсивной головной болью, АД 240/130 мм рт.ст. Впервые АГ была выявлена 4 года назад. Периодически отмечал головные боли, подъемы АД до 200/100 мм рт.ст., не лечился. В течение 5 дней беспокоила упорная головная боль, слабость, АД до 230/120 мм рт.ст., госпитализирован. Работает сантехником, проживает за городом с семьей, ведет фермерское хозяйство, 1 месяц назад перенес эпизод диареи. Курит, алкоголем не злоупотребляет.

При осмотре в ОРИТ пациент контактен, оживлен, кожа и слизистые чистые, отеков нет. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца перкуторно расширены влево, тоны приглушены, акцент 2 тона над аортой, шумов нет, ЧСС 84/мин. АД 170/140 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень +2 см. Поколачивание по поясничной области болезненное, моча темная.

Лабораторно гиперхромная анемия 78 г/л, тромбоциты 35×10^3 /мкл, белок 50 г/л, креатинин 620 мкмоль/л, калий 2,9 ммоль/л, железо 12 мкмоль/л, билирубин 47 г/л, ЛДГ 792 ЕД/л С-РБ 3,2 мг/л, протеинурия 1 г/л, гематурия 50 в мл.

Учитывая тромбоцитопению, анемию с признаками гемолиза, СКФ 8 мл/мин, протеинурию, гипопроteiинемию, гипокалиемию диагностирована вторичная АГ с поражением почек. Проводился дифференциальный диагноз между гломерулонефритом, ТМА (тромботической тромбоцитопенией, типичным/атипичным гемолитико-уремическим синдромом [тГУС, аГУС], в том числе на фоне системных заболеваний соединительной ткани, васкулитов, антифосфолипидного синдрома), другими вторичными формами АГ, ДВС, паранеоплазией. По данным КТ ОГК, УЗИ и МРТ ОБП, УЗДГ почек,

надпочечников, колоноскопии — кардиомегалия, гепатомегалия, диффузное изменение паренхимы почек. Лабораторно шистоциты +++, ан. кала на патогенную флору отр.; В12, В9 норма; АСЛ-О, АНФ, АНЦА, С3-, С4-фракции комплемента, АТ к Slc-70, р-я Кумбса, АФС антитела — отр.; гормоны надпочечников и гипофиза, коагулограмма — норма.

Пациент переведен в ГКБ №20, проводилась заместительная почечная терапия, трансфузии свежезамороженной плазмы. Ан. кала на Шига-токсин отр., ADAMTS-13 53 % — исключены тГУС, ТТП. Определен высокий уровень мембрано-атакующего комплекса 3385 мкЕд/мл, что подтвердило аГУС. Нефробиопсия от 06.11.2024 — эндотелиоз капилляров, артериол, лимфоцитарная инфильтрация.

Инициирована комплемент-блокирующая терапия препаратом Экулизумаб с положительным эффектом.

У пациента с вторичной АГ своевременно заподозрен ее редкий вариант, поэтапно диагностировано жизнеугрожающее орфанное заболевание — аГУС, мимикрирующее под другие заболевания почек. Сегодня аГУС подлежит лечению ГИБП с новым механизмом действия с перспективой восстановления функции почек и АГ у пациентов, ранее обреченных на пожизненный гемодиализ.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ И СТЕНОЗ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ: СОСУЩЕСТВОВАНИЕ ДВУХ ТЯЖЕЛЫХ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Авторы:

**Смолякова Мария Андреевна¹, Дибирова Риана Рамазан кызы¹,
Йео Мухаммад Аль Хабиб¹, Мальцева Алина Владиславовна¹,
Алданова Ольга Вячеславовна^{1, 2}**

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ №2) 9 им. Н.Э. Баумана

Научные руководители:

**Каменев Виктор Федорович, д.м.н., профессор; Копелев Александр
Александрович, к.м.н., доцент**

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого (ЛЖ > 1,5 см) и/или правого желудочка, чаще асимметрического характера за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП).

Пациент, 61 год, отметил прогрессирующую одышку при умеренной физической нагрузке, общую слабость, несколько эпизодов учащенного сердцебиения, особенно в ночное время, симметричные отеки голеней до ее средней трети. В позднем пубертате выявлены ГКМП без обструкции выносящего тракта ЛЖ и синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта. Неопределенно длительное время пациент отмечает повышение артериального давления (АД) до 200/100 мм рт.ст., АД не контролирует, постоянно терапии не принимает. С 2022 года отмечает прогрессирующую одышку, что совпало с появлением перебоев в работе сердца.

Семейный анамнез не отягощен ранними сердечно-сосудистыми заболеваниями.

При поступлении состояние средней тяжести. АД 140/90 мм рт.ст., пульс 55 ударов в минуту. Аускультативно выявлено приглушение тонов сердца, ритм правильный, патологические шумы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости смещены влево. Заметными результатами лабораторных исследований были повышенные уровни NT-proBNP (730 пг/мл), ЛПНП (2,23 ммоль/л), мочевины (10,1 ммоль/л) и низкое содержание железа (8,9 мкмоль/л) и насыщения трансферрина (14,3 %).

Данные суточного мониторирования ЭКГ: была зарегистрирована наджелудочковая экстрасистолия (2257; 108,2 НЖЭС/час) и желудочковая экстрасистолия (65; 3,1 ЖЭС/час).

Эхокардиографически выявлена асимметричная гипертрофия ЛЖ с утолщением МЖП 20 мм. Максимальная толщина стенки ЛЖ в базальном сегменте составила 23 мм. Отмечалась обструкция выводящего тракта ЛЖ (в покое: V max 4 м/с, Pgr max 8 мм рт.ст., после физической нагрузки: V max 3,7 м/с, Pgr max 55 мм рт.ст.). Было отмечено систолическое движение передней створки митрального клапана вперед. МРТ сердца выявила обширный участок заместительного интрамиокардиального фиброза (некоронарогенной природы). Также были зафиксированы МР-признаки рубцовых изменений в переднебоковой стенке ЛЖ в бассейне правой межжелудочковой артерии.

При коронарографии была обнаружена бляшка, стенозирующая просвет до 70 % с переходом в ствол левой коронарной артерии. В терминальном сегменте его и проксимальном огибающей ветви также имелись бляшки, но без гемодинамически значимого стенозирования.

Пациент был выписан в стабильном состоянии после регресса отеков нижних конечностей и снижения АД на фоне медикаментозной терапии. От предложенной консультации кардиохирурга по поводу возможной септальной миоэктопии с одновременным коронарным шунтированием в плановом порядке и проведения генетического тестирования пациент отказался, какое-либо ухудшение отрицает.

Своевременное выявление тяжелого стеноза коронарных артерий у больных с гипертрофической кардиомиопатией и соответствующее лечение имеют решающее значение для снижения риска сердечно-сосудистых осложнений.

«КАМЕННОЕ СЕРДЦЕ» – ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ

Авторы:

Ременец Александр Викторович, Перчиц Глеб Дмитриевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Новикова Анна Владимировна, к.м.н., ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациентка Г., 49 лет, госпитализирована в кардиологическое отделение ГКБ 67 им. Н.А. Ворохобова с выраженными явлениями ХСН (одышка в покое, массивные отеки стоп и голеней).

В возрасте 24 л. появилась одышка при нагрузке, при ЭХО-КГ выявлено «образование миокарда ЛЖ с включениями кальция». В 31 и 32 года проведена безуспешная хирургическая коррекция фибрилляции предсердий (ФП). В 32 г. на ЭХО-КГ – кальцифицированная трабекула ЛЖ. В 36 лет при эндомикардиальной биопсии выявлены выраженный перимускулярный склероз, лимфо-гистиоцитарная инфильтрация, «внедрение» лимфоцитов в мышечное волокно, гипертрофия и дистрофия кардиомиоцитов, миоцитолиз, склероз и гиалиноз артериол, продуктивный мезоваскулит. В 39 л. имплантирован ЭКС в связи с ФП. В 42 года на ЭХО-КГ – очаги склероза и кальциноза ЛЖ, папиллярных мышц, ЛП – 44 мм, размер ЛЖ – 39 мм, ФВ – 53 %. В 2022 г. перенесла SARS-COV2, заменен ЭКС. Ангиография от 2023 г. без стеноза ветвей ЛА, посткапиллярная высокая ЛГ (ДЗЛА 33).

В возрасте 21 года перенесла сифилис, снята с учёта. 2 родов, 5 аборт. Наследственность не отягощена. Без вредных привычек.

16.10.2024 при ЭХО-КГ в НМИЦ им. А.Н. Бакулева выявлены вегетации на створках клапана лёгочной артерии (КЛА) и регургитация 3 ст., СДЛА – 69 мм рт. ст., расширение легочного ствола; участки акинезии ЛЖ с выраженным кальцинозом хорд, папиллярных мышц, всех стенок ЛЖ, ФВ ЛЖ – 45 %, размер ЛЖ – 38 и ЛП – 62 мм. Госпитализирована в ГКБ № 67. При КТ ОГК обширный кальциноз миокарда ЛЖ, лимфаденопатия средостения в отсутствии экстракардиального кальциноза; двусторонний гидроторакс, ТЭЛА исключена. Вегетации на клапанах и внутрисердечных электродах

при ЧП ЭХО-КГ не выявлены. При бактериологическом исследовании крови трижды роста нет; СОЭ, СРБ не повышены, инфекционный эндокардит исключен. Проводилась кватротерапия ХСН.

При обследовании исключены: метастатическая кальцификация миокарда вследствие гиперкальциемии, гипофосфатемии, патология околощитовидных желез, почек, туберкулез, третичный сифилис с мезоваскулитом коронарных сосудов, коронаросклероз, неоплазии, как возможные причины кальцификации миокарда. Выказано предположение о саркоидозе сердца или постмиокардитической кальцификации, что требует повторной биопсии миокарда и пересмотра гистологического материала 2011 г. Прогрессирование кальциноза миокарда на протяжении 25 лет усугубляется диастолической дисфункцией ЛЖ и ухудшения внутрисердечной гемодинамики.

В связи с необратимостью рестрикции ЛЖ и высокой ЛАГ пациентке показана трансплантация сердца, в качестве «терапии моста» — имплантация искусственного ЛЖ.

Кальцификация миокарда — крайне редкая патология в старшей возрастной группе, причиной может служить инфаркт миокарда, перенесенный сепсис, тяжелая ХБП, неудачные эндокардиальные абляции. Кальциноз миокарда у молодых лиц остается казуистикой и в литературе, и на практике. В отсутствии хирургической коррекции прогноз крайне неблагоприятный, что диктует доскональное изучение каждого конкретного случая.

РАЗВИТИЕ ВАСКУЛИТА В ОТВЕТ НА ТЕРАПИЮ ВАРФАРИНОМ У ПАЦИЕНТКИ С ПРОТЕЗОМ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА И СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА

Автор:

Будылдина Анжелика Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Мелехов Александр Всеволодович, д.м.н., доцент

ГКБ им. В.М. Буянова

Уникальность клинического случая заключается в сочетании редкого осложнения терапии варфарином (васкулита иммунологической природы) у пациентки с моносомией по X хромосоме, перенесшей протезирование исходно двустворчатого аортального клапана (АК) в связи с инфекционным эндокардитом на фоне его стенозирования.

Клинический случай. Пациентка Ж., 46 лет. При рождении диагностирован синдром Шерешевского-Тернера и врожденный порок сердца (двусторчатый АК). Кардиальных жалоб не было до взрослого возраста, последние годы отмечала одышку. 13.03.2024 впервые синкопальное состояние, госпитализирована, выявлен аортальный стеноз тяжелой степени, выписана в удовлетворительном состоянии. 22.03.2024 повторная потеря сознания, повторно госпитализирована. При обследовании: панцитопения, повышение СРБ, спленомегалия. Выяснилось, что за месяц до этого прошла стоматологическое лечение. При чреспищеводной ЭХО-КГ обнаружены вегетации на АК с частичным разрушением створок, формирующий абсцесс корня аорты. Посев крови выявил рост *Enterococcus faecalis*. Подтвержден инфекционный эндокардит АК, в связи с чем 12.04.24 проведено его протезирование механическим протезом St. Jude Regent. Начат прием варфарина под контролем МНО, после выписки принимала дженерик.

24.05.2024 пациентка отметила появление сливающихся красных зудящих пятен в локтевых сгибах, которые распространились на конечности, грудь, живот. При осмотре: обращают на себя внимание низкий рост пациентки, наличие кожных складок в области шеи, широкая грудь с широко расположенными сосками, недоразвитие молочных желез. Рубец после стернотомии без особенностей. Множественные пятна с четкими неровными контурами на коже конечностей, груди, живота. Других высыпаний (в т.ч. на слизистых) нет. Данные обследования (повышение С-реактивного белка, креатинина, небольшой, лейкоцитоз, гипокалиемия при нормальном уровне МНО) позволили диагностировать васкулит иммунокомплексной природы. На фоне терапии, включавшей антигистаминные препараты и глюкокортикостероиды, замену дженерика варфарина на оригинальный, отмечено улучшение состояния в виде постепенного полного исчезновения высыпания, зуда. Выписана из стационара 29.05.2024.

Заключение. Низкая стоимость дженериков способствует повышению доступности препаратов для пациентов и, тем самым, комплаентность. Однако в редких случаях они могут послужить причиной развития лекарственных васкулитов. Лекарственные васкулиты развиваются в результате образования антител к препарату и формирования циркулирующих иммунных комплексов, которые оседают на стенке капилляров и артериол и приводят к развитию воспаления стенки сосуда. В таких случаях стоит рассмотреть замену одного препарата другим.

СЛОЖНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМОЙ

Авторы:

Ковалёва Анастасия Алексеевна (молодой ученый)^{1,2}, Андреев Кирилл Андреевич¹, Козаева Агунда Мурадовна¹

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет),

2) ГКБ №31 им. Г.М. Савельевой

Научный руководитель:

Резник Елена Владимировна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой

Цель. Продемонстрировать ведение пациента с множественной миеломой (ММ).

Материалы и методы. С 2020 г. у пациента 76 лет – боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника (ОП) с приемом НПВС. Далее – усиление боли, мышечный спазм. По данным МРТ грудного ОП (ГОП) 08.04.2024: переломы Th8-Th12 позвонков (П), на уровне Th8-Th10 П-мягкотканное образование; миелограммы от 18.04.2024: плазматические клетки 10,6 %; иммунохимического анализа белков (ИХАБ) крови и мочи от 18.04.24: парапротеин IgGκ – 29.9 г/л (36.1 %) от общего белка в крови; бета-2 микроглобулин – 9.7 г/л, биохимического анализа крови: общий белок – 94,3 г/л, глобулин – 54 г/л, креатинин – 136 мкмоль/л, СКФ – 47 мл/мин/1,73м², мочевины – 11,7 ммоль/л; в моче белок – 0.144 г/л. Установлен окончательный диагноз: множественная миелома Gκ, IIIB стадии, промежуточный риск по ISS.

Результаты. С 19.04.2024 г. по 07.07.2024 г. проведены 4 цикла химиотерапии по схеме VCP. По данным ИХАБ крови и мочи от 28.06.24 отмечается снижение парапротеина IgGκ до 9.2 г/л. Диагностирована частичная ремиссия. 29.07.24 – на слабость левой нижней конечности. По данным МРТ поясничного ОП: плазмочитома остистого отростка L1 П. Перелом Th12 П. Консультация невролога: левосторонняя пирамидная недостаточность, симптом Бабинского билатерально, расстройство чувствительности. МРТ головного мозга (ГМ): без особенностей. По данным МРТ ГОП от 02.08.2024: клиновидная деформация тел Th3, Th6-Th9 П, переломы Th10-Th12, плазмачитомы в остистом отростке Th3, на уровне Th10 паравертебрально справа и слева, Th11 – справа. При сравнении данных ПЭТ-КТ от 26.06.2024: появление плазмачитом около Th10. Несмотря на снижение парапротеина Gκ, констатирована резистентность к терапии. С 06.08.24 по 30.08.24 – 2 цикла химиотерапии D-PACE. Утром 02.09.24 ухудшение в виде оглушения, асим-

метрии лица, ригидности затылочных мышц; МРТ ГМ: зона "свежей" ишемии правый лобной доли. Диагностирован ишемический инсульт, перевод в ОАР. По результатам лабораторных исследований 30.08.2024 – 08.09.2024: гемоглобин 83–93 г/л, снижение лейкоцитов с $6,8 \cdot 10^9/\text{л}$ до $0,12 \cdot 10^9/\text{л}$ и тромбоцитов с $282 \cdot 10^9/\text{л}$ до $86 \cdot 10^9/\text{л}$, повышение креатинина с 91 до 254 мкмоль/л, СРБ – 199 мг/л, прокальцитонин – 33,9 нг/мл. По данным РГ ОГК: полисегментарная пневмония, гидроторакс справа. Проводилась гемотрансфузия, антибактериальная, антиагрегантная, нейропротекторная терапия и т.д. Далее состояние пациента с отрицательной динамикой. 08.09.24 – остановка сердечной деятельности, реанимационные мероприятия без эффекта, констатирована биологическая смерть пациента.

Заключение. ММ – онкогематологическое заболевание, относящееся к парапротеинемическим лейкозам, поражающее в первую очередь костный мозг, кости, затем другие органы. Этот случай отражает важность грамотной диагностики боли в спине, осведомленности специалистов о данной патологии для своевременной диагностики и лечения.

ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У МОЛОДОЙ ПАЦИЕНТКИ

Авторы:

**Македон Диана Сергеевна¹, Микава Кристина Роиновна¹,
Варламова Юлия Юрьевна², к.м.н.**

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), 2) ДКЦ №1

Научный руководитель:

Ларина Вера Николаевна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Пациентка, 43 года, в сентябре 2024 г. обратилась к терапевту с жалобами на длительный сухой кашель, повышенную утомляемость, отеки голеней и стоп, одышку при физической нагрузке.

В послеродовом периоде, 20 лет назад, отмечала отек правой руки до плеча, разрешившийся за 1–2 дня. В июне 2020 г. – появление отека левой руки до плеча, прошедшего самостоятельно в течение суток, и одышки при ходьбе в ускоренном темпе в течение 7–10 минут, купировавшейся в покое. В октябре пациентка обратилась к неврологу с жалобами на боль опоясывающего характера в поясничной области. По результатам рентгенографии ОГК выявлена пневмония, позднее при МСКТ ОГК с контрастированием – тромбоз эмболия сегментарных ветвей ЛА. Пациентка была госпитализирована в стационар, где проводилась терапия ривароксабаном

с положительной динамикой. В январе 2021 г. — повторная госпитализация. По ЭХО-КГ — отрицательная динамика: ФВ ЛЖ 55 %, признаки лёгочной гипертензии (СДЛА 72 мм рт. ст.) и перегрузки правых отделов сердца. На УЗИ вен верхних конечностей выявлены УЗ-признаки тромбоза левой подключичной вены без флотации верхнего края, пристеночный тромбоз левой плечевой вены, на УЗИ вен нижних конечностей — без признаков тромбоза. По результатам КТ ОГК — появление новых дефектов контрастирования (тромбов) в сегментарных ветвях S9, S10 справа и S6 слева. Начата терапия варфарином, на фоне лечения одышка уменьшилась. По данным контрольного УЗИ вен верхних конечностей тромбы не обнаружены. Февраль 2021 г. — стационарное лечение с диагнозом: рецидивирующие ТЭЛА. Тромбофлебит вен левой верхней конечности. При обследовании выявлена гомозиготная мутация гена ингибитора активатора плазминогена PAI-1. В апреле 2021 г. — госпитализация в НМИЦ кардиологии с диагнозом: ХТЭ-ЛГ. ФУ (III) ВОЗ. Наследственная тромбофилия (гомозиготная мутация гена ингибитора плазминогена PAI-1). ХСН III (NYHA). Рецидивирующая ТЭЛА. Позднее выявлен сахарный диабет 2 типа.

В сентябре 2023 г. в ФГБУ им. Е.Н. Мешалкина была проведена тромбартерэктомия из ЛА. Радиочастотная денервация ЛА. Пункция перикарда по Марфану.

Текущий диагноз: Наследственная тромбофилия (гомозиготная мутация гена ингибитора плазминогена PAI-1). ХСН III (NYHA). ТЭЛА 2020 г., рецидивирующее течение. Состояние после операции от 09.2023 г.: тромбартерэктомия из ЛА. Радиочастотная денервация ЛА. Пункция перикарда по Марфану. Тромбоз подключичной вены, плечевых вен слева, 2020 г. — частичная реканализация. Варикозная болезнь вен нижних конечностей ХАН IIА ст. ФК 3. Сахарный диабет 2 типа.

В настоящее время пациентка получает лечение: риоцигуат, спиронолактон, варфарин, фуросемид, ивабрадин; соблюдает диету. Запланировано прохождение реабилитации.

Таким образом, рассмотренный клинический случай представляет научный интерес из-за редкости заболевания (встречаемость 8 случаев на 1 млн. населения), что обуславливает трудности дифференциальной диагностики и терапии, особенно у молодых пациентов.

OVERLAP-СИНДРОМ – УРОКИ НЕПРОСТОЙ ПРАКТИКИ

Автор:

Криман Этель София Руфатовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научные руководители:

Кондрашов Артём Александрович, к.м.н., доцент; Андрияшкина Дарья Юрьевна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Overlap-синдром в ревматологии — представляет собой сочетание у одного пациента двух и более ревматических заболеваний, удовлетворяющих диагностическим критериям каждого из них.

Пациентка К., 59 лет, в марте 2024 г. госпитализирована в ревматологическое отделение с клинической картиной системной склеродермии (ССД) для дообследования и определения тактики ведения.

Из анамнеза известно, что в 2014 г. в связи с наличием артралгии, сыпи, боли в горле, повышения острофазовых показателей и гиперферритинемии ревматологом был установлен диагноз «Болезнь Стилла», проводилась терапия глюкокортикоидами, метотрексатом с положительным эффектом. В 2015 г. — рак шейки матки, выполнена ампутация матки с придатками. В 2017 г. впервые отметила побеление и посинение пальцев рук на холоде, в дальнейшем присоединился плотный отек кистей, затруднение при глотании, истончение красной каймы губ, сформировалась деформация апертурлы рта по типу «кисета». После перенесенной в декабре 2020 г. новой коронавирусной инфекции (КТ-3) появилась стойкая одышка. По данным КТ от декабря 2023 г. — КТ-признаки интерстициальных изменений легких, внутригрудная лимфаденопатия. После консультации в Межотделном ревматологическом центре в марте 2024 г. госпитализирована в ревматологическое отделение с диагнозом «Системная склеродермия» для дообследования.

При обследовании склеродактилия, кожный счет 10 баллов (по Rodnan), дистальные рубчики, артриты суставов кистей (ЧПС — 8), микростомия. По данным капилляроскопии выявлен склеродермический паттерн, поздний неактивный тип. КТ-контроль органов грудной клетки — КТ-картина двустороннего полисегментарного пневмофиброза (НСИП, фиброзная форма). При лабораторном исследовании: СОЭ 61 мм/час, СРБ 44,9 мг/л, антинуклеарный фактор на HEp2 1:640. Пациентка также обследована по онкопрограмме — данных за злокачественное новообразование не получено. При обследовании обращали на себя внимание гипергаммаглобулинемия и стойкая протеинурия (0,6–1,0 г/л); суточная протеинурия — 2,04 г/сутки; нетипичный

КТ-паттерн интерстициальных изменений в легких. Заподозрен АНЦА-ассоциированный системный васкулит; по данным иммуноблота АНЦА – повышение антител к миелопероксидазе (АТ к МПО) до 34,31 Ед/л (норма до 5). Установлен диагноз: «Overlap-синдром: Микроскопический полиангиит, АНЦА-ассоциированный (АТ к МПО+), с поражением легких, почек, BVAS 2/33, VDI 5 баллов. Системная склеродермия, лимитированная форма, с поражением кожи, сосудов, суставов, ЖКТ. ФК 2». Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном 500 мг (№3) с переводом на пероральную форму в дозе 32 мг в сутки и внутривенное введение циклофосамида (ЦФ) 800 мг. На фоне проводимой терапии состояние больной с положительной динамикой, рекомендовано продолжить прием метилпреднизолонa и повторное введение ЦФ.

Трудности ведения пациентов с overlap-синдромом связаны со сложностью своевременной постановки корректного диагноза и выбора правильной тактики лечения, что может определять прогноз заболевания.

НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ ЯВЛЕНИЯ ПРИ ТЕРАПИИ СТАТИНАМИ. КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Автор:

Заремба Агнешка Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Боева Ольга Игоревна, д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

По данным рандомизированных клинических и наблюдательных исследований статинам свойственна хорошая переносимость, но у части пациентов могут возникать неприятные ощущения в мышцах, которые нередко становятся поводом для неприверженности лечению, что означает возвращение к естественному течению атеросклероза и ухудшение прогноза. В значительной части случаев болевые ощущения являются неспецифическими. Истинная непереносимость статинов (НС) встречается гораздо реже.

Больной ИБС (70 лет) с многососудистым коронарным атеросклерозом. При обращении к кардиологу исходный уровень холестерина липопротеидов низкой плотности (ХС ЛНП) – 3,2 ммоль/л. На фоне нескольких режимов терапии – аторвастатин 10 мг, розувастатин 5 мг в комбинации с эзетимибом – регистрировалась КФК-гиперферментемия > 4 верхних границ нормы (ВГН) в сочетании с болью в мышцах конечностей, спины, усиливающейся

после лыжных пробежек. Прекращение приема статинов сопровождалось редукцией болевого синдрома. С учетом необходимости достижения целевого уровня ХС ЛНП $<1,4$ ммоль/л и непереносимости статинов рекомендовано не только ограничение интенсивной физической нагрузки, но и замена статина на блокаторы белка PCSK9 (алирокумаб 150 мг два раза в месяц), которые хорошо зарекомендовали себя на фоне значительного повышения уровня КФК. Дальнейший клинико-биохимический мониторинг продемонстрировал достижение целевого значения ХС ЛНП (0,6 ммоль/л), а также нормализацию уровня КФК.

Пациент (81 год) с тяжелым мультифокальным атеросклерозом и хроническим вирусным гепатитом С (ХВГС), перенесший неоднократную коронарную шунтопластику, находился на терапии аторвастатином 20 мг с достижением целевых значений ХС ЛНП (0,7 ммоль/л, исходно 2,9 ммоль/л). В связи с жалобами на постоянную боль в правом подреберье и умеренную диспепсию выполнялся мониторинг биохимического ответа. Выявлена выраженная стойкая гиперферментемия (АЛТ — 8 ВГН, АСТ — 4 ВГН), верифицировано обострение ХВГС. На фоне отмены статинов и противовирусной терапии произошла нормализации значений маркеров цитолиза, однако отмечалось повышение ХС ЛНП до значений, превышавших исходные в 1,5 раза, что характерно для HCV инфекции. После курса противовирусной терапии и достижения клинико-лабораторной ремиссии, несмотря на отсутствие у больного критериев НС и учитывая очень высокий сердечно-сосудистый риск, желание пациента преклонного возраста продолжить липидмодифицирующую терапию, а также наличие старческой преастиении и ХВГС, было принято решение о возобновлении гиполипидемической терапии с применением ингибиторов PCSK9, на фоне которой уровень ХС ЛНП составил 1,1 ммоль/л, маркеры цитолиза оставались в пределах референсных значений.

Представленные клинические наблюдения демонстрируют важность мониторинга и интерпретации ответа на липидмодифицирующую терапию в группе риска (возраст >80 лет, синдром старческой астиении, интенсивные физические нагрузки, заболевания печени и почек и др.) для своевременной коррекции лечебного подхода.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА

Авторы:

Плохова Ольга Николаевна (молодой ученый)¹, Карелина Александра Михайловна², Адамова Имара Габибуллаховна¹, Ларина Людмила Игоревна¹

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ГКБ им. В.М. Буянова

Научные руководители:

Ильченко Людмила Юрьевна, д.м.н., профессор¹; Федоров Илья Германович, к.м.н., доцент^{1,2}

1) РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет);

2) ГКБ им. В.М. Буянова

Язвенный колит (ЯК) — тяжелое аутоиммунное заболевание толстой кишки, имеющее рецидивирующее течение, характеризующееся диффузным язвенно-некротическим воспалением слизистой оболочки, сопровождающееся развитием осложнений в виде кровотечения, перфорации стенки кишки, сепсиса и др.

Пациентка, 34 лет в ноябре 2024 г. госпитализирована в ГКБ им. В.М. Буянова с жалобами на боли в нижних отделах живота, в течение 2 недель жидкий стул до 15-ти раз в сутки с примесями крови и слизи, повышение температуры до 37,5–38,5°C, похудание на 7 кг за неделю. В 2022 г. больной установлен диагноз ЯК, хроническое рецидивирующее течение. Проводилась амбулаторная терапия месалазином с удовлетворительным эффектом. В августе 2024 г. при очередной атаке с признаками умеренного обострения (по данным ФКС) проведен курс лечения преднизолоном с положительным клиническим эффектом. Однако в ноябре погрешности в диете спровоцировали рецидив ЯК с развитием диареи (до 15 раз в сутки, с умеренным количеством крови). Самостоятельно принимала месалазин 4,0 г, без эффекта.

При осмотре: состояние средней тяжести, пациентка повышенного питания (ИМТ — 37,3 кг/м²), Т — 38,3 °С, АД — 110 и 70 мм рт. ст., ЧСС — 100 уд/мин. При пальпации живот мягкий, болезненный в эпигастральной области и по ходу толстой кишки. При ректальном осмотре сфинктер тоничен, ампула пустая, на перчатке следы слизи коричневого цвета. В клиническом анализе крови выявлен лейкоцитоз ($13,3 \times 10^9/\text{л}$). Среди биохимических показателей крови отмечено повышение СРБ (267,6 мг/л), креатинина (104,8 мкмоль/л). При исследовании фекалий обнаружен *Clostridium difficile* токсин В. На рентгенограмме ОБП признаков непроходимости, токсической дилатации

не выявлено. При ФКС —эндоскопическая картина язвенного колита сверхтяжелой формы: слизистая оболочка с множественными язвенными сливными дефектами под фибрином. На протяжении нисходящей, сигмовидной кишки и ректосигмоидного соединения выявлены сплошные язвенные дефекты глубиной до мышечного слоя, с многочисленными "островками" сохранной отечной слизистой оболочки.

Учитывая тяжесть поражения кишечника, высокие риски перфорации кишки пациентке предложено хирургическое лечение в виде тотальной колэктомии. От хирургической помощи пациентка категорически отказалась. Начата многокомпонентная терапия, включающая тофацитиниб 10 мг/сут, месалазин 3,0 г/сут и ванкомицин 1,0 г/сут внутрь; метронидазол 1,5 г/сут внутривенно; преднизолон 30 мг ректально. На фоне лечения отмечено уменьшение показателей воспаления, интенсивности болей, количества актов дефекации до 4 раз за сутки, отсутствие примесей крови в кале, а также улучшение общего состояния.

В данном случае тяжелое течение ЯК обусловлено присоединением кластридиальной инфекции и высокой интенсивностью воспаления. Однако своевременная терапия, включающая селективные ингибиторы JAK, позволила добиться эффективного консервативного лечения и позволила избежать развития осложнений, требующих хирургического вмешательства.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВЕРИФИЦИРОВАННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ТАКОЦУБО У ЖЕНЩИНЫ 78 ЛЕТ

Автор:

Султангалиева Альбина Булатовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Научный руководитель:

Алиева Амина Магомедовна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Введение. Кардиомиопатия Такоцубо, также известная как синдром разбитого сердца, представляет собой редкое и часто неожиданное состояние, которое манифестирует как временная дисфункция левого желудочка миокарда. Несмотря на то, что симптомы могут напоминать острый коронарный синдром, эта патология имеет уникальные особенности и требует особого подхода к диагностике и лечению.

Описание клинического случая. Пациентка С., 78 лет, обратилась в связи с ночным приступом разлитой боли в грудной клетке жгучего характера без четкой связи с физической нагрузкой с иррадиацией в левую лопатку.

Помимо этого, во время приступа больная отмечала чувство нехватки воздуха и повышение АД до 184/100 мм рт.ст., в дальнейшем появились озноб и слабость в ногах. Утром болевой синдром купировался корвалолом, АД нормализовалось. Из анамнеза известно, что с 2021 года страдает АГ с максимальными цифрами систолического АД до 150 мм рт. ст., антигипертензивную терапию не принимала. С прошлого месяца стала принимать апикусабан 2,5 мг 2 раза в день в связи с выявленным тромбозом глубоких вен голени. При осмотре состояние средней степени тяжести, сознание ясное. ИМТ 23.07 кг/м². Отеков нет. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Тоны сердца нормальной звучности, ритм правильный. ЧСС 74 удара в минуту. АД (мм рт.ст.): на правой руке 115/82, на левой руке 113/80. Эмоционально лабильна, тревожна. Лабораторная диагностика выявила дислипидемию и монотонное повышение высокочувствительного тропонина Т. Инструментальная диагностика: на ЭКГ ритм синусовый, ишемических изменений нет; на ЭхоКГ размеры камер сердца не увеличены, зон нарушенной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено, общая сократимость миокарда ЛЖ удовлетворительная, нарушена диастолическая функция миокарда ЛЖ, ФВ=60 %; на КАГ значимого стенозирования выявлено не было. В связи с отсутствием изменений на ЭКГ и ЭХОКГ было выполнено МРТ сердца, которое стало решающим для подтверждения клинического диагноза. Был обнаружен гиперкинез нижней стенки и МЖП в базальном сегменте, наличие зоны нарушенной сократимости миокарда ЛЖ верхушечно-передней локализации с признаками отека при отсутствии в миокарде этой зоны некроза, что соответствует стресс-индуцированной кардиомиопатии Такоубо. Пациентке было назначено лечение, включающее антиагреганты, антикоагулянты и бета-блокаторы, которое было направлено на стабилизацию гемодинамики, улучшение сердечной функции и предотвращение рецидива. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии под дальнейшее наблюдение кардиолога по месту жительства, также были даны рекомендации по контролю липидного профиля, АД, ЧСС, а также консультация психотерапевта для борьбы с психоэмоциональными нагрузками.

Заключение. Кардиомиопатия Такоубо является транзиторной и обратимой патологией доброкачественного характера. Уделяя внимание как кардиологическим, так и психологическим аспектам, медицинские работники могут улучшить результаты лечения и качество жизни пациентов с этим синдромом.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ЭНЦЕФАЛИТ, ВЫЗВАННЫЙ ВИРУСОМ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ

Автор:

Хасанова Гузал Анорматовна (молодой ученый)

ТашПМИ

Научный руководитель:

Таджиев Ботир Мирхошимович, д.м.н., профессор

ТашПМИ

Вирус Varicella-Zoster (VZV), принадлежащий к семейству герпесвирусов, является возбудителем ветряной оспы (первичная инфекция) и опоясывающего лишая (реактивация вируса). Энцефалит, вызванный VZV, является серьезным осложнением, которое может возникнуть как при первичной инфекции, так и при реактивации вируса. Он характеризуется воспалением головного мозга, что приводит к широкому спектру неврологических симптомов, включая нарушение сознания, судороги, когнитивные и моторные дефициты.

Цель. Изучить энцефалит, вызванный вирусом ветряной оспы.

Материал и методы. Женщина, 35 лет, госпитализирована в 1 инфекционную больницу города Ташкент с жалобами на сильную головную боль, нарушение сознания и судороги. За 10 дней до госпитализации перенесла ветряную оспу с типичной кожной сыпью. Из анамнеза ветряная оспа протекала с высокой лихорадкой и множественными везикулярными высыпаниями. До этого была здорова, хронических заболеваний не имела. На 7-й день заболевания начались головные боли, затем появились эпизоды спутанности сознания и генерализованные судороги. Общее состояние: тяжелое.

Сознание: пациентка дезориентирована, периоды возбуждения сменяются апатией. Неврологический статус: менингеальные знаки положительные (ригидность затылочных мышц). Выражена асимметрия лицевых мышц (парез правой ветви лицевого нерва). Слабость в левой руке и ноге (гемипарез).

Температура тела 39 °C.

Диагностические исследования: спинномозговая пункция — давление ликвора повышено. Плеоцитоз: 150 клеток/мкл (преимущественно лимфоциты). Повышение уровня белка.

ПЦР: выявлена ДНК вируса VZV.

MRT головного мозга: очаги гиперинтенсивного сигнала в височной и лобной долях, характерные для воспаления.

ЭЭГ: очаги патологической электрической активности в височных областях.

Общий анализ крови: умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ.

Диагноз: вирусный энцефалит, вызванный вирусом ветряной оспы.

Лечение: противовирусная терапия – ацикловир 10 мг/кг внутривенно каждые 8 часов в течение 14 дней. Противосудорожная терапия – левитирацетам для контроля судорог. Противоотечная терапия – маннитол внутривенно для снижения внутричерепного давления. Симптоматическая терапия – жаропонижающие (парацетамол). Инфузионная терапия для коррекции электролитного баланса.

Динамика состояния: на 5-й день лечения – уменьшение судорог, восстановление сознания, снижение температуры.

На 10-й день: улучшение неврологического статуса, восстановление двигательных функций в левой руке и ноге.

На 14-й день: выписана в удовлетворительном состоянии.

Реабилитация: месяц спустя пациентка полностью восстановилась, остаточных неврологических симптомов не наблюдалось.

Заключение. Раннее выявление энцефалита и начало противовирусной терапии обеспечили благоприятный исход. Этот случай подчеркивает важность мониторинга неврологических осложнений при ветряной оспе.

Научное издание

**ГАЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ:
«СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»**

XIV Международная (XIX Всероссийская)
практическая медицинская конференция
студентов и молодых ученых
(Москва, 21–22 декабря 2024 г.)

Сборник тезисов докладов

Ответственный редактор Н.А. Былова

Подписано в печать 30.06.2025 г.
Формат 60х90 ¹/₁₆. Усл. печ. л. 9,2. Тираж 100 экз.
Заказ № 37-25.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
(Пироговский Университет),
117997, Москва, ул. Островитянова, 1.
rsmu.ru

ISBN 978-5-88458-762-5



9 785884 587625 >