ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ МОЛОДЫХ МЕДИЦИНСКИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

XII МЕЖДУНАРОДНАЯ
(XVII ВСЕРОССИЙСКАЯ)
ПРАКТИЧЕСКАЯ
МЕДИЦИНСКАЯ
КОНФЕРЕНЦИЯ
СТУДЕНТОВ
И МОЛОДЫХ УЧЁНЫХ

ГААЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»

(МОСКВА, 24-25 ДЕКАБРЯ 2022 ГОДА)

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

МОСКВА
2022

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА» (ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ)

АССОЦИАЦИЯ МОЛОДЫХ МЕДИЦИНСКИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

ГААЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО…»

XII МЕЖДУНАРОДНАЯ (XVII ВСЕРОССИЙСКАЯ) ПРАКТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ

(МОСКВА, 24–25 ДЕКАБРЯ 2022 ГОДА)

СБОРНИК ТЕЗИСОВ ДОКЛАДОВ

ОТВЕТСТВЕННЫЙ РЕДАКТОР Н.А. БЫЛОВА

МОСКВА
РНИМУ ИМ. Н. И. ПИРОГОВА
2022

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 XII Международной (XVII Всероссийской) практической медицинской конференции студентов и молодых ученых (Москва, 24-25 декабря 2022 г.) / РНИМУ им. Н.И. Пирогова; Ассоциация молодых медицинских специалистов; отв. ред. Н. А. Белова. — РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2022. — 270 с.

ISBN 978-5-88458-635-2

В сборнике представлены работы XII Международной (XVII 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 978-5-88458-635-2

УДК 61(043.2)
ББК 5я43

© Коллектив авторов, 2022
© ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

СЛОЖНОСТЬ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ИНФИЦИРОВАННЫМ ПАНКРЕОНЕКРОЗОМ **18**
Абдуллаева Язджемал Мыратгельдиевна, Мбахоту Эммануэль Чиджиоке, Цукан Валерия Юрьевна

КЕРАТОПЛАСТИКА — СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ И ПЕРСПЕКТИВЫ ПЕРВОГО ОПЫТА В РЕСПУБЛИКЕ ДАГЕСТАН (НА БАЗЕ «ЦЕНТРА МЕДИЦИНЫ ВЫСОКИХ ТЕХНОЛОГИЙ» ИМ. И.Ш. ИСМАИЛОВА) **20**
Асадулаева Зарипат Магомедовна, Кухмазова Зарина Мамейевна, Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна, Абдуллаева Наида Муртузалиевна

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ТЕХНИКИ MASQUELET ПРИ ЛЕЧЕНИИ АТРОФИЧЕСКОГО ЛОЖНОГО СУСТАВА ДИАФИЗА БЕДРЕННОЙ КОСТИ **22**
Галимарданов Тимур Русланович, Сусиков Александр Викторович, Чугуй Елена Валентиновна, Копанчук Александр Иванович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ **23**
Грекова Анастасия Константиновна

ВОЗМОЖНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ УЛЬТРАСОНОГРАФИИ В ЛЕЧЕНИИ МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ **25**
Капустина Полина Алексеевна, Камалова Валерия Фанильевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫПОЛНЕНИЯ СИМУЛЬТАННОЙ ОПЕРАЦИИ РАКА ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ С МЕТАСТАЗИРОВАНИЕМ В ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА **27**
Карабаев Абдималик Каримбекович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ ЭНДОВАСКУЛЯРНОЙ РЕВАСКУЛЯРИЗАЦИЯ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ ПРИ КРИТИЧЕСКОЙ ИШЕМИИ **29**
Коздоба Андрей Ильич, Зарипова Альмира Айдаровна, Исаева Александра Максимовна, Кошманова Анна Николаевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СМЕШАННОЙ ФОРМЫ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С БОЛЕЗНЬЮ ЭНГЕЛЯ-РЕКЛИНГАУЗЕНА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА НАСЛЕДСТВЕННУЮ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗНУЮ ОПУХОЛЬ ЧЕЛЮСТИ (HPT-JT) **31**
Манагадзе Иоанна Джоневна

ЕСТЬ ЛИ ПУТЬ К СЕРДЦУ ЧЕРЕЗ ЖЕЛУДОК? КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГАСТРОПЕРИКАРДИАЛЬНОЙ ФИСТУЛЫ **33**
Мельникова Анна Сергеевна, Носкова Екатерина Максимовна, Пророкова Алина Витальевна, Денисов Федор Геннадьевич

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗАПОЗДАЛОЙ ДИАГНОСТИКИ РАКА ВУЛЬВЫ **34**
Монашова Анастасия Андреевна, Боброва Виктория Алексеевна, Кошманова Анна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ РЕЦИДИВА МЮЛЛЕРОВОЙ АДЕНОСАРКОМЫ МАТКИ **36**
Невров Андрей Сергеевич, Петрова Татьяна Владиславовна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОРРЕКЦИИ ДВАЖДЫ ПРОВАЛЬНОЙ ФУНДОПЛИКАЦИИ У ПАЦИЕНТА С ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ГРЫЖЕЙ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ **37**
Овчинникова Ульяна Романовна

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИЯ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ РЕЗИДУАЛЬНОГО ХОЛЕДОХОЛИТИАЗА **39**
Отман Хассан, Аль-Арики Малик

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИМУЛЬТАННОЙ ОПЕРАЦИИ НА ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ И АРТЕРИАЛЬНОМ БАССЕЙНЕ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ **41**
Редькина Дарья Михайловна, Зарипова Альмира Айдаровна

ЦИСТОАДЕНОКАРЦИНОМА ЯИЧНИКОВ. ЗНАЧИМОСТЬ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ СВОЕВРЕМЕННОЙ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА **42**
Романовская Александра Константиновна, Пипоян Нарек Арменович, Боброва Виктория Алексеевна, Цыбикова Дари Зориковна

РАЗВИТИЕ ИНВАГИНАЦИОННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У ПАЦИЕНТКИ СТАРЧЕСКОГО ВОЗРАСТА **44**
Секирова Карина Кирилловна

МУЛЬТИПРОФИЛЬНЫЙ ПОДХОД В ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТКИ, БОЛЬНОЙ РАКОМ ШЕЙКИ МАТКИ С ОТЯГОЩЕННЫМ КОМОРБИДНЫМ ФОНОМ **46**
Смирнов Павел Алексеевич, Егоров Егор Алексеевич

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: РЕЦИДИВ ГРЫЖИ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ **47**
Степина Дарья Артемовна, Штанова Александра Александровна

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВНЕМАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ (БРЮШНАЯ БЕРЕМЕННОСТЬ) **49**
Хайруллина Аделина Артуровна, Белкина Александра Александровна, Исмайилова Парвана Джабир кызы, Горячев Александр Александрович, Хамзин Ильдар Закирович

ОБШИРНАЯ РЕЗЕКЦИЯ ПЕЧЕНИ В УСЛОВИЯХ IN SITU ХОЛОДОВОЙ ПЕРФУЗИИ ПРИ ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОЙ ХОЛАНГИОКАРЦИНОМЕ С ИНВАЗИЕЙ КАВАЛЬНЫХ ВОРОТ ПЕЧЕНИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ **51**
Хасанова Ильдана Разяповна, Курсенко Роман Вадимович, Вервекин Илья Валерьевич, Зайцев Данила Александрович

СЛУЧАЙ ОСЛОЖНЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА И ПЕРВИЧНОГО ЧРЕСКОЖНОГО КОРОНАРНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА У ПАЦИЕНТКИ С ФАКТОРАМИ РИСКА **53**
Хорошилова Елена Евгеньевна, Троицкая Анастасия Александровна

МЕЗЕНТЕРИАЛЬНЫЙ ПАННИКУЛИТ В ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ **54**
Цукан Валерия Юрьевна

ТОНКОКИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ. ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ **56**
Цукан Валерия Юрьевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА, ОСЛОЖНЕННОГО ПЕРФОРАЦИЕЙ СИГМОВИДНОЙ КИШКИ, РАЗЛИТЫМ ПЕРИТОНИТОМ И АБДОМИНАЛЬНЫМ СЕПСИСОМ **58**
Шестаков Никита Александрович, Мамедов Канан Интигам оглы

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ЗАБЫТЫМ ИНКРУСТИРОВАННЫМ ВНУТРЕННИМ МОЧЕТОЧНИКОВЫМ СТЕНТОМ **60**
Шестернева Мария Вячеславовна, Бут Алексей Петрович

СЕКЦИЯ «ТЕРАПИЯ»

ФУЛЬМИНАНТНАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НА ФОНЕ ПРИЕМА ПАРАЦЕТАМОЛА **62**
Адамова Имара Габибуллаховна, Тараки Брешна Мирза

СИНДРОМ «РАЗБИТОГО СЕРДЦА». ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СТРЕСС-ИНДУЦИРОВАННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В КАРДИОЛОГИИ **63**
Алисултанов Алимурад Эдоартович, Кечерукова Изабель Борисовна, Устинов Григорий Платонович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОДОСТРОГО ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА **65**
Ананьева Вера Сергеевна, Балуцкая Анастасия Викторовна, Грипп Марат Рустемович

СЛОЖНОСТИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ДЕРМАТОМИОЗИТА **67**
Андросова Валерия Владиславовна, Бурнашева Валентина Еремеевна

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С МЕТАСТАТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ МЕЛАНОМЫ. ПРОБЛЕМЫ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ **69**
Антонова Екатерина Алексеевна

РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С ДИВЕРТИКУЛЯРНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ТОЛСТОЙ КИШКИ БЕЗ ПРОБОДЕНИЯ И АБСЦЕССА, ЭРОЗИВНЫМ ЭЗОФАГИТОМ И СОСТОЯВШИМСЯ КРОВОТЕЧЕНИЕМ ИЗ ВАРИКОЗНО РАСШИРЕННЫХ ВЕН ПИЩЕВОДА **71**
Бакутина Юлия Юрьевна, Добрынина Ирина Сергеевна, Муравицкая Марина Николаевна, Ханина Елена Анатольевна, Посметьева Ольга Сергеевна

ДЕБЮТ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ **73**
Большепаева Анастасия Олеговна, Аксенова Валерия Сергеевна, Тойбу-хаа Найыр Миланович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОМОРБИДНОГО ПАЦИЕНТА С ЭМОЦИОНАЛЬНО НЕУСТОЙЧИВЫМ РАССТРОЙСТВОМ ЛИЧНОСТИ, ПАГУБНЫМ УПОТРЕБЛЕНИЕМ АЛКОГОЛЯ И КАННАБИНОИДОВ **74**
Бутурлин Никита Александрович, Бутурлина Анастасия Олеговна, Иванова Алёна Олеговна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРИОБРЕТЕННОГО ОСТРОГО ТОКСОПЛАЗМОЗА ГОЛОВНОГО МОЗГА В СОЧЕТАНИИ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ОПУХОЛЕВЫМИ ОЧАГАМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА **76**
Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна, Кухмазова Зарина Мамейевна, Довудов Шамиль Серкерович, Асадулаева Зарипат Магомедовна, Джамиева Хазина Шериповна

МИКРОТРОМБОТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ДЕБЮТЕ КАТАСТРОФИЧЕСКОГО АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА **78**
Гаффарова Анифе Севриевна, Зиновьева Мария Андреевна

ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ МИКСОМЫ СЕРДЦА **79**
Григорьев Николай Евгеньевич, Ослопова Полина Германовна

ПУТЬ ОТ РАНЫ ЛЕВОЙ ГОЛЕНИ ДО ФУНИКУЛЯРНОГО МИЕЛОЗА **81**
Дмитраченко Мария Николаевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕПЛОВОГО УДАРА НА ФОНЕ ПРИЕМА НАРКОТИЧЕСКИХ ВЕЩЕСТВ **82**
Дмитриева Мария Андреевна, Кошманова Анна, Ганзюк Пётр Владимирович, Гапизова Хадижат Ахмедовна, Юрченко Анастасия Александровна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С СИСТЕМНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ОСТРОЙ СТАДИИ С ВТОРИЧНОЙ АНЕМИЕЙ И ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ **84**
Довудов Шамиль Серкерович, Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна, Кухмазова Зарина Мамейевна

ОТ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО АРТРОЗА ДО ПСОРИАТИЧЕСКОГО АРТРИТА: ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ **85**
Доронина Софья Николаевна

АТИПИЧНАЯ ФОРМА ИНФАРКТА МИОКАРДА У ПАЦИЕНТКИ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА **87**
Жолдубаева Айдана Маккамбаевна, Кудаярова Айгерим Болотовна, Довлатукаева Хава Ризвановна

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА У ПАЦИЕНТА С РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ УХА **89**
Игамбердиев Шохрухбек Валижон угли

МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПОД МАСКОЙ B12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ **90**
Кондауров Никита Сергеевич, Добрынина Ирина Сергеевна, Посметьева Ольга Сергеевна, Муравицкая Марина Николаевна, Ханина Елена Анатольевна

КАРБУНКУЛ ПОЧКИ НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОГО СИСТЕМНОГО AL-АМИЛОИДОЗА И НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА **92**
Котикова Ирина Александровна, Бигушев Ильдар Руфкатович, Сысоева Диана Альбертовна, Лёзина Ксения Сергеевна

МЕЗЕНТЕРИАЛЬНЫЙ ТРОМБОЗ У ПАЦИЕНТА С РАНЕЕ ДИАГНОСТИРОВАННЫМ СИНДРОМОМ ТАКАЯСУ **94**
Лампежев Алан Асланович

ПОЛИМИОЗИТ У МУЖЧИНЫ 58 ЛЕТ **95**
Лёзина Ксения Сергеевна, Бигушев Ильдар Руфкатович, Котикова Ирина Александровна, Сысоева Диана Альбертовна

ПАЦИЕНТ С СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ В СОЧЕТАНИИ С ИЗОЛИРОВАННЫМ НЕКОМПАКТНЫМ МИОКАРДОМ **96**
Лобеев Алексей Викторович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ РАСПРОСТРАНЕННОГО НАРУЖНОГО, ВНУТРЕННЕГО ГЕНИТАЛЬНОГО И ЭКСТРАГЕНИТАЛЬНОГО ЭНДОМЕТРИОЗА **98**
Мамедли Сона Этибар кызы

НЕЙРОСИФИЛИС — НА СТЫКЕ ТРЕХ НАУК **100**
Морозова Вероника Николаевна, Шапошникова Александра Алексеевна

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ КАК ДЕБЮТ АМИЛОИДОЗА **101**
Нгуен Тхань Луан

17 ЛЕТ ЛЕЧЕНИЯ ЛАМИВУДИНОМ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКИМ ГЕПАТИТОМ В **103**
Нгуен Тхи Хань
Мельникова Любовь Ивановна

РЕАБИЛИТАЦИЯ ИНГАЛЯЦИЕЙ ОКСИДА АЗОТА У ПАЦИЕНТА С ПОСТКОВИДНЫМ СИНДРОМОМ **104**
Нгуен Хоанг Кыонг, Шогенова Людмила Владимировна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА, АССОЦИИРОВАННОГО С АНТИФОСФОЛИПИДНЫМИ АНТИТЕЛАМИ, ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ (COVID-19) У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ **106**
Нурбаева Камила Сериковна

ДЛИТЕЛЬНЫЙ ПРИЕМ ИНГИБИТОРОВ ПРОТОНОВОЙ ПОМПЫ КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ **108**
Объедков Руслан Николаевич, Скопинцева Варвара Сергеевна

ДЕЙСТВИЕ РАДИАЦИОННОГО ОБЛУЧЕНИЯ НА СЕРДЕЧНУЮ МЫШЦУ **109**
Петрашевич Алина Ивановна, Николаева Зарина Марсовна,
Курбанова Камилла Айратовна, Ибрагимова Шахнозахон Иномджоновна,
Алексеева Владислава Сергеевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ХОЛОДОВОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ **111**
Поцелуева Полина Алексеевна, Королёв Александр Михайлович

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА — КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ **113**
Путятин Илья Александрович

ОПТИКОМИЕЛИТ ДЕВИКА И ЛЮПУС-ЦНС: ДВЕ СТОРОНЫ ОДНОЙ МЕДАЛИ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ **114**
Жулина Юлия Сергеевна, Разитдинов Алексей Игоревич, Лукашева Александра Дмитриевна

БОЛЕЗНЬ ОТСУТСТВИЯ ПУЛЬСА: КАК НЕ УПУСТИТЬ ДИАГНОЗ? **116**
Раужева Валентина Павловна, Юняев Ахмед Рустамович

ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННОЙ ПАЦИЕНТКИ С ОСЛОЖНЕННЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА И ЦЕЛИАКИЕЙ **117**
Скавыш Ангелина Владимировна

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК У ПАЦИЕНТКИ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА СИСТЕМНЫЙ АМИЛОИДОЗ **119**
Смирнова Вероника Владимировна

ПЕРЕКРЕСТНЫЙ СИНДРОМ: АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ И ПЕРВИЧНЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ **120**
Сысоева Диана Альбертовна, Бигушев Ильдар Руфкатович, Котикова Ирина Александровна, Лёзина Ксения Сергеевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПО ПРИМЕНЕНИЮ CAR T ТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА, B-II ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ, L1 ПО FAB **122**
Толкмит Мария Станиславовна, Рогачёва Юлия Александровна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНКИЛОЗИРУЮЩЕГО СПОНДИЛИТА С НЕТИПИЧНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ **124**
Черняева Алина Юрьевна, Чирков Александр Владимирович

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАДЪЯДЕРНЫЙ ПАРАЛИЧ: ТИПИЧНЫЙ ВАРИАНТ «АТИПИЧНОГО» ПАРКИНСОНИЗМА **125**
Шапошникова Александра Алексеевна, Морозова Вероника Николаевна

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЯХ ЛЕГКИХ У ПАЦИЕНТКИ С ПЕРСИСТИРУЮЩИМ РИНИТОМ **127**
Шулянская Юлия Вячеславовна, Егорова Дарья Евгеньевна

РАК НОСОГЛОТКИ У 20-ЛЕТНЕЙ ПАЦИЕНТКИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ **129**
Щербина Екатерина Сергеевна

ТРУДНОСТИ ДЛИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ИНГИБИТОРАМИ ТИРОЗИНКИНАЗЫ НА ПРИМЕРЕ ПАЦИЕНТА С ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОИДНЫМ ЛЕЙКОЗОМ **130**
Юняев Ахмед Рустамович, Раужева Валентина Павловна

СЕКЦИЯ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТОНКО-ТОНКОКИШЕЧНОЙ ИНВАГИНАЦИИ ВСЛЕДСТВИЕ АУТОИНВАГИНАЦИИ ДИВЕРТИКУЛА МЕККЕЛЯ У РЕБЕНКА СТАРШЕЙ ПОДРОСТКОВОЙ ГРУППЫ **132**
Андреев Иван Алексеевич, Коряшкин Павел Владимирович

ЭНТЕРОКИСТОМА, КАК СЛУЧАЙНАЯ НАХОДКА ПРИ ТЩАТЕЛЬНОМ СБОРЕ АНАМНЕЗА **134**
Бакаева Надежда Сергеевна
Мясоедов Сергей Владимирович, Сарычева Анна Александровна,
Николаев Олег Владимирович, Строганова Ирина Витальевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРФОРАЦИИ ТОНКОЙ КИШКИ МАГНИТНЫМИ ИНОРОДНЫМИ ТЕЛАМИ. **135**
Бахтин Никита Витальевич

ИНТРАНАТАЛЬНАЯ ОПЕРАЦИЯ ПО КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ПЛОДА: ПРОЦЕДУРА EXIT **137**
Белкина Александра Александровна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА, ОСЛОЖНИВШЕГОСЯ МЕДИАСТИНИТОМ И ДВУСТОРОННИМ ПЛЕВРИТОМ **138**
Гарманова Алина Николаевна

СИНДРОМ БЕРДОНА У НОВОРОЖДЕННОГО **140**
Гасанов Кямал Эльдарович, Португал Полина Михайловна,
Владимиров Иван Игоревич, Абасова Шарузат Темуровна,
Комлев Артемий Александрович

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ КИСТОЗНОГО ОБРАЗОВАНИЯ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЁНКА **142**
Комлев Артемий Александрович, Парфенов Михаил Сергеевич,
Тришкин Александр Андреевич, Гарновская София Александровна,
Гасанов Кямал Эльдарович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ОПЕРАТИВНОГО УДАЛЕНИЯ ПЛЕКСИФОРМНОЙ НЕЙРОФИБРОМЫ НАРУЖНЫХ ГЕНИТАЛИЙ И ПРОМЕЖНОСТИ У ДЕВОЧКИ **144**
Костюченко Алина Сергеевна

АУТОДЕРМОПЛАСТИКА КОЖНО- МЫШЕЧНО- ФАСЦИАЛЬНЫМ ЛОСКУТОМ НА ШЕЕ В КОМБИНАЦИИ С ОТКРЫТОЙ ЛАРИНГОТРАХЕОПЛАСТИКОЙ АУТОРЕБРОМ С ОФОРМЛЕНИЕМ ТРАХЕОФИССУРЫ У ПАЦИЕНТА С ЭЛЕКТРОТРАВМОЙ **146**
Миронова Анна Руслановна

КОРРЕКЦИЯ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА МЕТОДОМ ОЗАКИ **147**
Озерова Екатерина Сергеевна, Хударова Каролина Маратовна

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО С НЕЙРОБЛАСТОМОЙ ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА **149**
Павлова Дарья Николаевна, Португал Полина Михайловна, Проплеткина Кристина Дмитриевна, Шарипова Сугдиана Анваровна, Иванов Андрей Александрович

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЕШКОВИДНОЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ С ПЕРИНЕАЛЬНОЙ ФИСТУЛОЙ **151**
Парфенов Михаил Сергеевич, Комлев Артемий Александрович, Тришкин Александр Андреевич, Гарновская София Александровна, Мелкумян Елизавета Эдуардовна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С КОМБИНИРОВАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ КОЛЕННОГО СУСТАВА, ВЫРАЖАЮЩЕЙСЯ В ПАТЕЛЛОФЕМОРАЛЬНОМ БОЛЕВОМ СИНДРОМЕ **153**
Поляк Екатерина Андреевна

КРИТИЧЕСКИЙ СТЕНОЗ ТРАХЕИ У РЕБЕНКА С ОЖОГОМ ПИЩЕВОДА ДИСКОВОЙ БАТАРЕЙКОЙ **154**
Португал Полина Михайловна, Иванов Андрей Александрович, Павлова Дарья Николаевна, Шарипова Сугдиана Анваровна, Г асанов Кямал Эльдарович

CAKUT-СИНДРОМ И ГИДРОПЕРИТОНЕУМ НЕЯСНОЙ ЭТИОЛОГИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ **156**
Проплеткина Кристина Дмитриевна, Павлова Дарья Николаевна, Дудинова Анна Сергеевна, Мелкумян Елизавета Эдуардовна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ ХОНДРОБЛАСТОМЫ БЕДРЕННОЙ КОСТИ **157**
Скавыш Ангелина Владимировна

РЕПЛАНТАЦИЯ КИСТИ **159**
Смолянкина Дарья Алексеевна

ПРИМЕНЕНИЕ ПРОЦЕДУРЫ СЕЛЕКТИВНОЙ СОРБЦИИ ЛПС У РЕБЕНКА С СЕПСИСОМ **160**
Терешина Анастасия Александровна, Бусалаева Дарья Игоревна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОЙ СТРАНГУЛЯЦИОННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ, ЗАВОРОТА ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ ВОКРУГ ДИВЕРТИКУЛА МЕККЕЛЯ, ДИВЕРТИКУЛЯРНО-БРЫЖЕЕЧНОЙ СПАЙКИ. 162
Тырина Кристина Александровна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЁНКА С МЕХАНИЧЕСКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТЬЮ ПРИ ГАСТРОШИЗИСЕ 163
Чурикова Виктория Олеговна
Дудинова Анна Сергеевна, Бусалаева Дарья Игоревна

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ КОНДИЛОМЫ БУШКЕ-ЛЕВЕНШТЕЙНА У ДЕВОЧКИ 165
Шеслер Эвелина Александровна

РЕБЕНОК СО СТЕНОЗОМ ТОЛСТОЙ КИШКИ, ОСЛОЖНЕННЫМ КИШЕЧНЫМ КРОВОТЕЧЕНИЕМ 167
Бусалаева Дарья Игоревна, Дудинова Анна Сергеевна, Терешина Анастасия Александровна, Демьяненко Анна Юрьевна
Чурикова Виктория Олеговна

КИСТОЗНАЯ АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ ЯИЧНИКОВ И МАТОЧНЫХ ТРУБ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 168
Дудинова Анна Сергеевна, Бусалаева Дарья Игоревна, Проплеткина Кристина Дмитриевна, Мелкумян Елизавета Эдуардовна
Чурикова Виктория Олеговна

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

ТРОМБОЗ БРЮШНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННОГО 170
Абретенёва Диана Дмитриевна

СЛУЧАЙ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА 172
Аккузина Екатерина Владиславовна, Мирманова Анара Самиулловна

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СЕПТИКОПИЕМИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ОСТРОГО ГЕМАТОГЕННОГО ОСТЕОМИЕЛИТА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ 173
Аксенов Антон Олегович, Машкина Алена Сергеевна

РЕДКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ДЕЛЕЦИИ 22Q11.2 175
Антонян Валерия Владимировна, Шакирова Анна Александровна, Вялых Анна Алексеевна

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У МАЛЬЧИКОВ 12 И 8 ЛЕТ **177**
Аширова Лиана Эдуардовна, Устюжанина Диана Всеволодовна, Писоцкая Юлия Васильевна, Богачева Софья Максимовна

ПОДБОР ЭФФЕКТИВНОЙ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТА С СИСТЕМНЫМ ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ И ВТОРИЧНЫМ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ **179**
Байрашевская Анастасия Васильевна

ПРИМЕНЕНИЕ КЕТОГЕННОЙ ДИЕТЫ ПРИ ТЕЧЕНИИ СУПЕРРЕФРАКТЕРНОГО ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА, РЕЗИСТЕНТНОГО К ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ **180**
Бидуля Анастасия Сергеевна, Егиазарян Джульетта Кареновна

БОЛЕЗНЬ МОЯ-МОЯ У РЕБЕНКА С БЕТА-ТАЛАССЕМИЕЙ **182**
Блудова Ольга Александровна, Чуйко Ярослав Михайлович

СИНДРОМ МАРШАЛЛА: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ **184**
Богачева Софья Максимовна, Писоцкая Юлия Васильевна, Устюжанина Диана Всеволодовна, Аширова Лиана Эдуардовна

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ В СОЧЕТАНИИ С ЛОЖНОЙ АНЕВРИЗМОЙ ПОДКЛЮЧИЧНОЙ АРТЕРИИ У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ **185**
Бондаренко Елизавета Сергеевна, Харабиберова Анна Сергеевна, Шведова Анна Михайловна

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ГЕПАТИТА **187**
Власова Анна Александровна, Аверьянов Тимофей Юрьевич

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ГЕРМИНОГЕННО-КЛЕТОЧНЫЕ ОПУХОЛИ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ У ДЕТЕЙ **188**
Волков Дмитрий Андреевич, Волкова София Олеговна, Момотова Алена Алексеевна

ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ МАНИФЕСТНОЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ **190**
Вялых АннаАлексеевна, Кепова Ангелина Андреевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСЛОЖНЕНИЯ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ МЕТАПНЕВМОНИЧЕСКИМ ПЛЕВРИТОМ **192**
Гаврилова Ангелина Васильевна, Кашина Анжела Александровна

ПРИМЕНЕНИЕ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕРМИИ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ПОЗДНЕГО НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА **194**
Герасимова Юлия Андреевна

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА АЛЬПОРТА У ДЕТЕЙ **195**
Глотова Инна Александровна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЭБ-АССОЦИИРОВАННОЙ ЛИМФОМЫ ХОДЖКИНА У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ **197**
Глущенко Екатерина Ильинична, Ковешников Дмитрий Дмитриевич, Абдусалямова Ирада Муратовна

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ **199**
Грипп Марат Рустемович, Исаакян Юрий Арсенович, Муртузалиев Шахабутдин Муртузалиевич

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК РЕБЁНКУ С ГОМОЗИГОТНОЙ БЕТА-ТАЛАССЕМИЕЙ **200**
Гусев Даниил Владимирович, Гусева Екатерина Владимировна, Кулагин Александр Сергеевич

СОЧЕТАНИЕ ТАЛАССЕМИИ Е И ДЕФИЦИТА ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ XI И XIII **202**
Дончик Елизавета Ивановна, Грипас Дарья Юрьевна, Имшенецкая Софья Кирилловна

СПОНТАННОЕ НЕТРАВМАТИЧЕСКОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ДВУСТОРОННЯЯ ПНЕВМОНИЯ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ СТОРМОРКЕНА **203**
Егорова Анастасия Игоревна, Тулупова София Алексеевна

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 1 ТИПА У РЕБЕНКА **204**
Ерцкина Полина Олеговна

ДИСТРОФИЧЕСКИЙ ТИП ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА (АЛЛОПО-СИМЕНСА) У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА **206**
Журавлева Ирина Витальевна, Севергина Ульяна Сергеевна, Кантутис Светлана Сергеевна

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ С ОСТРЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК **208**
Загритдинова Алина Ильмасовна, Казаков Семён Олегович, Щавинская Елизавета Дмитриевна

ПЕРВИЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ У РЕБЁНКА: ОТ ДИАГНОСТИКИ К ДИАГНОЗУ **209**
Захарова Анастасия Владиславовна

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДАУНА И ЦЕЛИАКИЕЙ **211**
Индык Любовь Алексеевна

ОТДАЛЕННЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ТОТАЛЬНОЙ КОЛЭКТОМИИ В ИСХОДЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У РЕБЕНКА 16 ЛЕТ **214**
Кантутис Светлана Сергеевна, Севергина Ульяна Сергеевна, Гребенникова Мария Александровна, Журавлева Ирина Витальевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФАНТИЛЬНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ С CRIM-ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ СТАТУСОМ **217**
Кашина Анжела Александровна, Гаврилова Ангелина Васильевна

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, ОСЛОЖНЕННАЯ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ И ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ **219**
Козлова Анастасия Михайловна, Тихонова Алёна Сергеевна, Цатурова Анна Арменовна

ВАРИАНТ ДЕБЮТА СКВ У ПОДРОСТКА 15 ЛЕТ **221**
Коробьянц Евгения Александровна, Наргизян Анжела Камовна, Курбанова Седа Хасановна

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, СОПРОВОЖДАЮЩИЙСЯ ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИЕЙ **222**
Крюкова Любовь Викторовна, Ширинкина Евгения Денисовна, Райкович Мария Сергеевна

ХИРУРГИЧЕСКАЯ МАСКА БОЛЕЗНИ КРОНА **224**
Кузнецов Сергей Владимирович, Сураева Ульяна Сергеевна

НЕТРАВМАТИЧЕСКОЕ ВНУТРИМОЗГОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ У НОВОРОЖДЕННОГО С ТРОМБОЗОМ В ПРЕДСЕРДИИ **226**
Ларина Вера Сергеевна, Попова Ангелина Евгеньевна

РОЛЬ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ И ВЕРНОЙ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ В УСПЕШНОМ ИСХОДЕ ТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИИ У ДЕТЕЙ **227**
Лукашева Александра Дмитриевна, Маркова Александра Юрьевна, Иванова Анна Валерьевна, Жулина Юлия Сергеевна, Холина Елена Алексеевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ У ДЕТЕЙ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ В СОЧЕТАНИИ С ДИСПЕПТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ПЕДИАТРА **229**
Малькова Алина Валерьевна, Зинатулина Диляра Равильевна

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СЕПТИКОПИЕМИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ОСТРОГО ГЕМАТОГЕННОГО ОСТЕОМИЕЛИТА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ **232**
Машкина Алена Сергеевна, Аксенов Антон Олегович

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЙ МЕМБРАННОЙ ОКСИГЕНАЦИИ В ДОПОЛНЕНИЕ К СЛР (ECPR) У РЕБЕНКА С ОСТРЫМ ПОСТИНФЕКЦИОННЫМ МИОКАРДИТОМ **234**
Миржалолов Миролим Мирвали угли, Лысенко Тимофей Романович, Кадыров Камиль Азатович

ПРОБЛЕМА ДИАГНОСТИКИ ОКУЛО-АУРИКУЛО-ВЕРТЕБРАЛЬНОГО СПЕКТРА В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ **235**
Мышкина Екатерина Владимировна

СЛУЧАЙ ВИТАМИН-К-ДЕФИЦИТНОЙ КОАГУЛОПАТИИ В СОЧЕТАНИИ С НОСИТЕЛЬСТВОМ ВОЛЧАНОЧНОГО АНТИКОАГУЛЯНТА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК **237**
Наумович Надежда Сергеевна, Карманова Софья Евгеньевна, Маслов Василий Павлович, Бойченко Яна Владимировна

ВНУТРИМОЗГОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ В ЛЕВУЮ ТЕМЕННУЮ ДОЛЮ У РЕБЕНКА С ВИТАМИН К-АССОЦИИРОВАННОЙ КОАГУЛОПАТИЕЙ И ДЕФИЦИТОМ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА **238**
Одинокова Виктория Олеговна, Шестернева Мария Вячеславовна, Шарипова Наргиса Орифовна

ГИГАНТСКАЯ АКСОНАЛЬНАЯ НЕЙРОПАТИЯ У ДЕВОЧКИ 6 ЛЕТ **240**
Пахомова Юлия Игоревна, Заруцкая Анна Валерьевна

СОЧЕТАННАЯ КОАГУЛОПАТИЯ **241**
Пиминова Анастасия Васильевна, Мосесова Евгения Александровна, Арапова Виктория Владимировна, Серегина Виктория Александровна, Уколова Софья Кирилловна

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ МУКОВИСЦИДОЗА — КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ **243**
Подольская Анастасия Андреевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ EWING-LIKE САРКОМЫ С BCOR ПЕРЕСТРОЙКОЙ **245**
Полищук Полина Анатольевна

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ И НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА **246**
Саватеева Ольга Ильинична, Васильев Иван Сергеевич

ОСЛОЖНЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА У РЕБЕНКА С ТРОМБОФИЛИЕЙ **248**
Савицкая Майя Владиславовна, Гаргалоян Мария Арменовна, Лавровская Анастасия Эдуардовна

ТЕРНИСТЫЙ ПУТЬ К ПРАВИЛЬНОМУ ДИАГНОЗУ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ **250**
Сологуб Михаил Алексеевич

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЛАДЕНЧЕСКОЙ ФОРМЫ ПРОПИОНОВОЙ АЦИДУРИИ У РЕБЕНКА 4 МЕСЯЦЕВ **251**
Терджанян Ареват Арменовна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРИМЕНЕНИЯ НАКСИТАМАБА В КОМБИНАЦИИ С GM-CSF ПРИ РЕФРАКТЕРНОМ ТЕЧЕНИИ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У ПАЦИЕНТА ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА **253**
Турчина Анастасия Николаевна

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА «ВЯЛОГО РЕБЕНКА» **254**
Устенко Екатерина Сергеевна

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У МАЛЬЧИКА 5 ЛЕТ **255**
Устюжанаиа Диана Всеволодовна, Писоцкая Юлия Васильевна, Аширова Лиана Эдуардовна, Богачева Софья Максимовна

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ РАНЕВОГО СТОЛБНЯКА У РЕБЕНКА ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА **257**
Филинов Арсений Ильич

КЛЕЩЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ И ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ **258**
Холина Елена Алексеевна, Лукашева Александра Дмитриевна

РАЗВИТИЕ ГЕПАТОЦЕЛЛЮЛЯРНОЙ КАРЦИНОМЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА У ПОДРОСТКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА **260**
Шайхразиева Юлия Энгелевна

СИНДРОМ АОРТО-МЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО ПИНЦЕТА — ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ В ПЕДИАТРИИ **261**
Шибилова Мадина Магомедовна, Лебедев Владислав Витальевич

СТЕАТОЗ ПЕЧЕНИ КАК «МАСКА» ДЕФИЦИТА ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА **267**
Шумова Владислава Витальевна, Шумов Данила Алексеевич, Кириллова Ксения Михайловна, Шарипова Сугдиана Анваровна

СЕКЦИЯ «ХИРУРГИЯ»

СЛОЖНОСТЬ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ИНФИЦИРОВАННЫМ ПАНКРЕОНЕКРОЗОМ

Авторы:

Абдуллаева Язджемал Мыратгельдиевна,
Мбахоту Эммануэль Чиджиоке,
Цукан Валерия Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Омельянович Дмитрий Александрович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГКБ №17

Проблема острого панкреатита является одной из самых сложных в экстренной хирургии. Несмотря на успехи, достигнутые благодаря совершенствованию диагностики, консервативной лечения и оперативных методов с привлечением малоинвазивной хирургии, общая смертность при деструктивной форме острого панкреатита достигает 70%. Выбор метода лечения гнойных осложнений остается объектом многочисленных дискуссий. В большинстве случаев прибегают к обширным лапаротомным доступам, приводящим к косметическим дефектам, формированию грыж и инвалидизации пациентов.

09.06 Пациент А., 82 года, госпитализирован в связи с жалобами на боли в эпигастрии и озноб. В результате проведенного обследования был поставлен диагноз — тяжелый панкреатит, панкреонекроз. На фоне проводимого консервативного лечения в стационаре болевой синдром усилился, отмечена отрицательная динамика. При компьютерной томографии органов брюшной полости (КТ ОБП) обнаружилось жидкостное скопление сальниковой сумки. 15.06 под ультразвуковым контролем под местной анестезией выполнено дренирование острого жидкостного скопления, получено 350 мл темного бурого отделяемого (амилаза 7). Контроль КТ ОБП с положительной динамикой: отмечается уменьшение размеров полости. Был выписан.

08.07 пациент отметил усиление общей слабости, болей в верхних отделах живота, повышение температуры до 38,6°С, появление гнойного отделяемого по дренажу в объеме до 100 мл в сутки. Был повторно госпитализирован в клинику. При фистулографии — в проекции поджелудочной железы (книзу и кзади от желудка) визуализируется полость скопления контраста размерами около 210×125×110 мм с неровным нечетким конту-

ром. На КТ ОБП от 12.07 состояние после перенесенного панкреонекроза, дренирование псевдокист поджелудочной железы — умеренная положительная динамика в сравнении с исследованием от 11.07.22. При КТ ОБП признаки инфицирования содержимого псевдокисты.

12.07 выполнено двухэтапное редренирование сальниковой сумки скопления дренажом большего диаметра под рентген контролем. Проводилось промывание дренажа 2–3 раза в сутки, отделялось гнойное отделяемое по дренажу с участками деструкции. Выполнено КТ ОБП с целью определения динамики состояния от 26.07, по результатам которого отмечается состояние после перенесенного панкреонекроза, дренирования псевдокист поджелудочной железы (разнонаправленная динамика в сравнении с исследованием от 19.07), асцит, при КТ ОБП признаки инфицирования содержимого псевдокисты.

Учитывая сохранение гипертермической реакции, гнойное отделяемое по дренажу с секвестрами, 28.07 выполнена лапароскопическая некрсевестрэктомия и дренирование. Проводилась комплексная консервативная терапия. 03.08 и 09.08 — этапные релапароскопии, некрсеквестрэктомии.

Положительный эффект на фоне проводимого лечения болевой синдром уменьшился, гипертермии нет, был выписан на амбулаторное долечивание.

26.09 повторно госпитализирован, по дренажам отделяемого не было. Выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), на которой отмечены признаки хронического панкреатита. Выполнена фистулография — полости деструкции нет, по дренажу отделяемого нет, дренаж удален. В удовлетворительном состоянии выписан под наблюдение хирурга поликлиники.

Приведенный клинический пример демонстрирует возможности применения лапароскопических вмешательств при комплексном лечении инфицированного панкреонекроза с достижением полного выздоровления пациента.

КЕРАТОПЛАСТИКА — СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ И ПЕРСПЕКТИВЫ ПЕРВОГО ОПЫТА В РЕСПУБЛИКЕ ДАГЕСТАН (НА БАЗЕ «ЦЕНТРА МЕДИЦИНЫ ВЫСОКИХ ТЕХНОЛОГИЙ» ИМ. И.Ш. ИСМАИЛОВА)

Авторы:

Асадулаева Зарипат Магомедовна,
Кухмазова Зарина Мамейевна,
Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна,
Абдуллаева Наида Муртузалиевна — к.б.н., доцент кафедры нормальной физиологии

ДГМУ

Научные руководители:

Исмаилов Муслим Исмаилович — д.м.н., профессор

Рагимов Разин Мирзекеримович — д.м.н., профессор

ДГМУ

Актуальность: Роговица представляет собой переднюю (прозрачную) 1/6 часть наружной фиброзной оболочки глаза, находящуюся в контакте с окружающей средой и в наибольшей степени подвергающейся воздействию травматических, вирусных, 173 бактериальных и грибковых поражений. Заболевания и повреждения роговицы приводят к снижению ее прозрачности, а также потере зрения. Кератопластика в настоящее время является эффективным, а нередко и единственным методом лечения заболеваний роговицы. В Дагестане, как и на всем Северном Кавказе, подобные операции ранее не проводились, что вынуждало жителей ездить в федеральные медицинские центры. Таким образом, актуальность, перспективность и малоизученность данной проблемы в Республике Дагестан позволили нам определить цели и задачи нашей работы.

Цель работы: оценка эффективности внедрения в практику кератопластических операций на территории Республики Дагестан.

Материалы и методы: Под нашим наблюдением находилось 2 пациента с помутнением роговицы. Первый пациент в возрасте 70 лет с помутнением роговицы вследствие ранее перенесенного воспалительного процесса и осложненной катарактой. Острота зрения при поступлении: светоощущение с правильной светопроекцией. Техника операции: сквозная кератопластика с одномоментной ультразвуковой факоэмульсификацией хрусталика и имплантацией ИОЛ. Второй пациент в возрасте 66 лет с помутнением роговицы вследствие хронического кератоувеита и осложненной катарактой и задними синехиями. У пациента отмечался болевой синдром и острота

зрения при поступлении: светоощущение с правильной светопроекцией. Техника операции у данного пациента: передняя послойная кератопластика помутневших слоев роговицы с одномоментной ультразвуковой факоэмульсификацией хрусталика, имплантацией ИОЛ и рассечением задних синехий. При кератопластике использовался пластический материал для восстановления роговицы производства Глазного банка «Айлаб» (Москва) и механические одноразовые трепаны Moria (Франция). Для проведения ультразвуковой факоэмульсификации использовалась микрохирургическая система Stellaris от Bausch&Lomb (США). Для имплантации использовались интраокулярные линзы Acryfold от Gantech Corporation (США).

Результаты: У обоих пациентов послеоперационный период протекал без осложнений. В обоих случаях достигнута адаптация краев лоскута, швы состоятельные. В послеоперационном периоде больным был назначен курс местной противовоспалительной, слезозаместительной терапии, а также антибиотикотерапия. При выписке острота зрения составляла 0,2. Срок наблюдения пациентов — до 3-х месяцев. Пациенты продолжают получать терапию и находятся под наблюдением.

Вывод: Таким образом, проведение сквозных и послойных кератопластических операций в условиях республики технически выполнимо при условии работы с Глазным банком по доставке пластического материала для выполнения операций. Необходимо дальнейшее совершенствование техники, оснащение операционной ОСТ- и Femto-установкой для проведения различных видов послойных кератопластических операций.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ТЕХНИКИ MASQUELET ПРИ ЛЕЧЕНИИ АТРОФИЧЕСКОГО ЛОЖНОГО СУСТАВА ДИАФИЗА БЕДРЕННОЙ КОСТИ

Авторы:

Галимарданов Тимур Русланович (молодой ученый), Сусиков Александр Викторович

ОГАУЗ «Больница скорой медицинской помощи» г. Томск

Чугуй Елена Валентиновна — к.м.н., доцент

СибГМУ

Копанчук Александр Иванович — к.м.н., доцент

СибГМУ, ОГАУЗ «Больница скорой медицинской помощи» г. Томск

Научные руководители:

Чугуй Елена Валентиновна — к.м.н., доцент

СибГМУ

Копанчук Александр Иванович — к.м.н., доцент

СибГМУ, ОГАУЗ «Больница скорой медицинской помощи» г. Томск

Техника формирования индуцированной мембраны Masquelet применяется для замещения приобретенных гетерогенных дефектов и ложных суставов длинных костей, сформированных после резекции при первичных костных опухолях, травмы и ее последствий, в том числе в условиях активной гнойной инфекции и остеомиелитического процесса.

1 этап: Радикальная санирующая обработка мягких тканей и костей в зоне дефекта и ложного сустава. В межотломковый диастаз имплантируется полиметилметакрилатный цементный спейсер (2 г ванкомицин или гентамицин).

2 этап: Через 4–6 недель цементный спейсер удаляют, костный дефект заполняют губчатым аутотрансплантатом. Клинический случай: Пациент Р., 76 лет, повышенного питания, пенсионерка, поступила в ОГАУЗ «Больница скорой медицинской помощи» г. Томска в порядке плановой помощи с диагнозом: Ложный атрофический сустав с/3 правой бедренной кости. Остеосинтез пластиной от 2020 года. В анамнезе: перелом бедренной кости в с/3, перелом винтообразный (AO/OTA 32A2). На протяжении полугода беспокоили боли в области бедра. Учитывая давность травмы более 1 года отмечается атрофический ложный сустав правой бедренной кости. Выполнено удаление пластины и использование техники Masquelet, учитывая: большой дефект, пациентка повышенного питания (что снижает эффективность лечением в аппарате Г.А. Илизарова, большой риск инфицирования

спиц и стержней), длительность лечения в аппарате Г.А. Илизарова и возможный неудачный результат.

Удалена пластина, выполнена тщательная хирургическая обработка, взяты бактериологические посевы из раны, выполнено удаление нежизнеспособной кости на протяжении 12 см. По бактериологическом исследованиям, роста микрофлоры не обнаружено.

Через 6 недель пациентка поступает в БСМП для выполнения костной пластики. Пациентка взята в операционную, удален цемент с антибиотиком. Взят аутотрансплантат с двух крыльев подвздошных костей, для лучшей адаптации трансплантата принято решение о заборе аутоспонгиозной кости. Забор осуществлялся ацетабулярным римером 32.

Взята губчатая кость из двух крыльев подвздошных костей и дополнительно ксенотрансплантат (губчатая кость коровы).

Трансплантат уложен на место дефекта бедренной кости.

Дефект полностью замещен, на контрольных бактериологических посевах, роста микрофлоры не обнаружено. Пациентка выписана. На данный момент ходит с полной нагрузкой на ногу, боли не беспокоят. С момента поступления в БСМП и до хождения с полной нагрузкой прошло 6 месяцев. Что в несколько раз меньше сроков лечения в аппарате Г.А. Илизарова.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ

Автор:

Грекова Анастасия Константиновна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Сурков Николай Александрович — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Отоликворея — истечение цереброспинальной жидкости из полости черепа в среднее ухо при возникновении аномального сообщения между субарахноидальным пространством и пневматизированной частью височной кости. Причины развития отоликвореи различны, наиболее часто она возникает при переломах латеральных отделов основания черепа, при нейрохирургических вмешательствах на пирамиде височной кости и сосцевидном отростке. Спонтанное истечение цереброспинальной жидкости является относительно редким явлением и составляет 4–40% всех случаев ликвореи. При утечке ликвора требуются хирургическое закрытие дефекта,

при этом точное место дефекта, через которое происходит утечка должно быть определено до операции.

Пациентка Ц, 43 года, страдает ожирением 3 степени и на протяжении 13 лет наблюдается у кардиолога по поводу артериальной гипертензии. Из анамнеза заболевания: в 2017 году пациентка предъявляла жалобы на нарушение носового дыхания, заложенность носа и с обеих сторон, заложенность правого уха. Пациентка была консультирована оториноларингологом, поставлен диагноз: двустороннее воспаление слуховой трубы, тубоотит. Производилось лечение различными назальными спреями (местные ГКС) в течение 14–30 дней. На фоне проведенного лечения отмечен положительный эффект со стороны носа. Несмотря на это, сохранялось ощущение заложенности правого уха и отмечено снижение слуха. В 2018 году пациентка обратилась повторно к врачу в связи с продолжающимися жалобами на снижение слуха. При контрольном осмотре оториноларингологом поставлен диагноз: воспаление слуховой трубы, дисфункция слуховой трубы справа, правосторонняя нейросенсорная тугоухость. Пациентка была направлена на консультацию в НИКИО им. Л.И. Свержевского, где проведено аудиологическое исследование, при котором отмечено снижение слуха минимальной степени справа и локальное повышение порогов слуха слева. Пациентке было проведено шунтирование правой барабанной перегородки кратковременным шунтом.

Следует отметить, что парацентез барабанной перепонки определяется как хирургический разрез барабанной перепонки (миринготомия), в который производится погружение шунта. Данная манипуляция используется у пациентов с острым средним отитом для немедленного оттока воспалительного содержимого барабанной полости. В данном клиническом случае шунтирование было направлено на снижение внутричерепного давления и сбора плохо отделяемой жидкости, которая была замечена при осмотре, ранее пациенткой не выявлялась. Через 2 дня после шунтирования наблюдалось обильное выделение ликвора.

Для уточнения причины отоликвореи пациентке выполнено КТ височных костей, при которой отмечены признаки правостороннего среднего отита, слуховые косточки окружены жидкостным содержимым, эпи и гипотимпанум содержат жидкость. По результатам МРТ справа в барабанной полости, клетках сосцевидного отростка, субстрат, истекающий в наружный слуховой проход, МР-сигнал соответствует сигналу ликвора. МРТ-картина ликворной фистулы правой барабанной полости. 13 марта 2019 года пациентке была выполнена микрохирургическая пластика ликворной фистулы крыши барабанной полости справа, тимпанопластика 3 типа. После проведенной операции пациентка находилась в течение 7 дней на послеоперационной реабилитации в НМИЦН им. Н.Н. Бурденко. В настоящее время состояние пациентки удовлетворительное, отсутствуют жалобы на ухудшение слуха.

Подобные клинические наблюдения редкие, и каждая дополнительная публикация позволяют лучше понять патогенез данного заболевания и факторы риска его развития. На основе этих данных могут быть могут быть разработаны клинико-диагностические алгоритмы, которые позволят проводить диагностику и хирургическое лечение на ранних этапах развития заболевания.

ВОЗМОЖНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ УЛЬТРАСОНОГРАФИИ В ЛЕЧЕНИИ МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ

Авторы:

Капустина Полина Алексеевна

Первый СПбГМУ им. И.П. Павлова

Камалова Валерия Фанильевна

НМИЦ им. В.А. Алмазова

Научный руководитель:

Солоницын Евгений Геннадьевич — к.м.н., доцент

НМИЦ им. В.А. Алмазова

Карциномы большого дуоденального сосочка (БДС) составляют 0,2% солидных гастроинтестинальных новообразований и 20% периампуллярных новообразований. По рекомендациям NCCN аденокарциномы БДС являются показанием к радикальному оперативному лечению в объеме панкреатодуоденальной резекции (ПДР). Однако в 64% случаев течение сопровождается развитием механической желтухи, приводящей к интра- и послеоперационным осложнениям.

У пациентки Ш., 74 лет, по результатам лабораторных, инструментальных (эндоскопическая ультрасонография (ЭУС), КТ) и гистологического методов исследования было диагностировано эпителиальное новообразование области БДС, представленное тубуло-виллезной аденомой интестинального типа с фокусами высокодифференцированной аденокарциномы, стадия T2N0M0G1, что является показанием к оперативному лечению в объёме ПДР.

С учётом сопутствующей кардиологической патологии, для подготовки к плановому оперативному лечению и выполнению ПДР пациентка поступила в хирургическое отделение. При поступлении значения билирубина крови были в норме, признаков механической желтухи не было, однако на второй день госпитализации пациентка отметила иктеричность кожных

покровов и склер, кожный зуд. Лабораторно — повышение уровня общего (84,90 мкмоль/л) и прямого (78,00 мкмоль/л) билирубина, АСТ (192,6 ЕД/л) и АЛТ (215,6 ЕД/л). Учитывая быстрое нарастание клиники механической желтухи, для декомпрессии желчевыводящих путей решено выполнить ЭРХПГ.

При выполнении ЭРХПГ попытки канюляции холедоха через устье БДС безуспешны, так как сосочек полностью выполнен опухолевой тканью. Ввиду невозможности обеспечения доступа к желчным путям транспапиллярно путем ЭРХПГ, принято решение о выполнении дренирования холедоха под ЭУС-контролем. Учитывая резектабельность опухоли, запланированное хирургическое лечение, одной из задач вмешательства было сохранить целостность холедоха на протяжении. Через стенку верхнего дуоденального изгиба ДПК игольчатым цистотомом под ЭУС-наведением выполнена пункция холедоха. Зона пункции выбрана максимально близко к терминальному отделу. Холедох контрастирован, в просвет проксимальнее доступа проведен проводник. По проводнику через стенку ДПК в холедох установлен нитиноловый полностью покрытый стент 80×10 мм. По стенту определяется активное отхождение застойной желчи.

Послеоперационный период без особенностей. Лабораторно определялось снижение уровня АЛТ (193 Ед/л) и АСТ (75 Ед/л), на вторые сутки общий и прямой билирубин — 55,6 и 38,90 мкмоль/л соответственно.

После стабилизации состояния пациентки, на 10 сутки после ЭРХПГ была выполнена ПДР. Интраоперационно при визуализации холедоха отмечалась сохранность его стенки на уровне и выше отхождения пузырного протока. Стент расположен в холедохе. Препарат удалён единым блоком, холедохоеюноанастомоз успешно сформирован, в зону анастомозов поставлены дренажи, рана послойно ушита. Послеоперационный период без особенностей. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 10 сутки после операции на амбулаторное лечение.

Интерес данного клинического случая заключается в нестандартном подходе к дренированию желчных протоков у пациента с потенциально операбельной опухолью БДС. Установка стента в холедох под ЭУС-наведением в терминальном его отделе позволило обеспечить внутреннее дренирование желчных протоков с купированием механической желтухи и сохранить целостность холедоха для предстоящей операции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫПОЛНЕНИЯ СИМУЛЬТАННОЙ ОПЕРАЦИИ РАКА ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ С МЕТАСТАЗИРОВАНИЕМ В ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Автор:

Карабаев Абдималик Каримбекович (молодой ученый)

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Опухоли сердца в клинической практике встречаются не так часто, по проанализированным источникам аутопсий их частота колеблется от 0,002–1,5%. При этом следует отметить, что первичные опухоли сердца встречаются в 25–30 раз реже чем метастатические поражения.

Анамнез. Пациент К., 63 года, со слов пациента, впервые обнаружил образование в области шеи в июле 2021 года. После чего самостоятельно обратились в НМИЦ онкологии им Н.Н. Блохина для консультации и определения дальнейшей тактики лечения. По данным КТ ОГК от 20.07.21 — увеличение правых верхних паратрахеальных и парааортальных л\у. ПЭТ КТ 03.08.21, заключение: на момент исследования получены данные о наличии активной опухолевой ткани в шейных и медиастинальных лимфоузлах.

13.10.2022 госпитализирован в НМИЦ онкологии им Н.Н. Блохина. Поставлен диагноз “Недифференцированный рак щитовидной железы с метастазами в л/узлы шеи с двух сторон и л/узлы средостения T3bN1bM0 IVb стадии”. Находился на терапии BRAF-ингибиторы учитывая наличие BRAF V600E с выраженным положительным эффектом по данным ПЭТ-КТ. При плановом обследовании в 26.09.2022 г., по результатам скринингового ЭхоКГ выявлено флотирующее субанулярное образование в полости правого желудочка сердца, подтвержденное данными МРТ сердца: образование в полости правого желудочка на тонкой ножке размерами 2,0×2,0 см. Клинических жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы не предъявлял, однако, учитывая вероятность отрыва образования с развитием массивной ТЭЛА системных эмболий, рекомендовано проведение плановой симультанной хирургической коррекции в объеме удаления образования правого желудочка сердца в условиях искусственного кровообращения, с вмешательством на ЩЖ. При подготовке к плановой операции и госпитализации на хирургическое лечение через 2 недели от момента скринингового ЭхоКГ было выполнено повторное ЭхоКГ при котором выявлено второе

флотирующее субанулярное образование размерами и 1,5×1 см на тонкой ножке с высокой вероятностью отрыва и эмболизации ЛА, учитывая новые данные пациент оперирован в срочном порядке.

Выполнена хирургическое лечение в объеме удаления новообразований сердца, пластики трикуспидального клапана, тиреоидэктомии, фасциально-футлярного иссечения клетчатки шеи с двух сторон, тотальная медиастинальная лимфодиссекция стернотомным доступом и доступом по средней шейной складке.

У пациента на 3-е сутки после операции, после перевода из ОРИТ в отделение развился приступ удушья, вздутие живота, ложный позыв к стулу. При дыхании на расстоянии выслушивается свистящее шумное дыхание — стридор. SpO2 без кислородной инсуффляции 85%. Аускультативно признаки бронхоспазма. По ЭхоКГ cito: сократительная функция миокарда левого желудочка: удовлетворительная. Аортальный клапан: трехстворчатый, створки не уплотнены. Митральный клапан: створки уплотнены, противофаза есть. Трикуспидальный клапан: створки не уплотнены, противофаза есть. Правый желудочек: не расширен. Незначительное расширение полостей обоих предсердий. Зон нарушения локальной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. Общая сократимость ЛЖ удовлетворительная. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Клапанных регургитаций не выявлено. Признаков ЛГ нет. После инфузии препаратов кальция, проведения бронхолитической и мочегонной терапии состояние пациента стабилизировалось, одышка и явления бронхосма купированы и в последующем не рецидивировали. Учитывая выраженное снижение уровня ионизированного кальция в крови, типичную клиническую симптоматику и связи с проведенной тиреоидэктомией, возникший эпизод удушья состояние расценено как гипопаратиреоидный криз с развитием гипокальциемии и ларингоспазма, бронхоспазма, кишечной коликой, спастическим параличом диафрагмы.

Острый гипопаратиреоз купирован препаратами кальция, назначена гормон-замещающая терапия Эутироксом, продолжена терапия BRAF ингибиторами, в дальнейшем послеоперационный период протекал без особенностей, раны зажили первичным натяжением. ЭхоКГ в раннем послеоперационном периоде подтвердило отсутствие образований в сердце. Пациент выписан на амбулаторный этап с рекомендациями. Пришедшие результаты гистологическое исследования подтвердило метастаз анапластического рака ЩЖ в правый желудочек.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ ЭНДОВАСКУЛЯРНОЙ РЕВАСКУЛЯРИЗАЦИЯ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ ПРИ КРИТИЧЕСКОЙ ИШЕМИИ

Авторы:

Коздоба Андрей Ильич,
Зарипова Альмира Айдаровна,
Исаева Александра Максимовна,
Кошманова Анна Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Варава Алексей Борисович,
Титов Никита Сергеевич

НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского

Ишемия верхней конечности является экзотической формой поражения периферический артерий с частотой встречаемости 4–5% от общего числа ишемических состояний всех конечностей. Как правило её развитие обусловлено различными комбинациями ряда патологий в том числе хроническая болезнь почек, сахарный диабет, васкулиты, синдром выхода из грудной клетки, стенозирующие поражения подключичных артерий, артерио-венозные фистулы и др. Развитие критической ишемии и формирование гангрены ещё более редкий исход воздействия вышеназванных факторов, так как верхняя конечность обладает значительной способностью к формированию коллатерального кровотока, которая, например, многократно превышает таковую в нижних конечностях.

Однако клинические проявления ишемии вследствие острого нативного артериального тромбоза при ранее существовавшем стенозе артерии верхней конечности встречаются реже. По данным литературы тромбоз встречается в подключичной артерии при сопутствующем поражении аорты, катетеризации или травме подключичной артерии и т.д.

Мы представляем клинический случай эндоваскулярного лечения тромбоза плечевой артерии, приведшего к критической ишемии верхней конечности.

Пациентка М., 57 лет, 03.10.2022 поступила НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского для планового эндоваскулярного лечения с жалобами на боли в левой кисти, некрозы (почернение) фаланг большого, указательного и среднего пальцев. В мае 2022 года после во время полевых работ почувствовала боль в левой кисти и похолодание. Обследовалась по поводу вышеуказанных жалоб, по данным мультиспиральная компьютерная то-

мография — окклюзия левой плечевой артерии. 27.05.22 экстренно госпитализирована с критической ишемией левой в/к в отделение сосудистой хирургии по месту жительства. Выполнена тромбэктомия из левой плечевой артерии через локтевой сгиб — восстановить магистральный кровоток не удалось. Далее предпринята попытка эндоваскулярной реваскуляризации — безуспешно. 31.05.22 ревизия плечевой, локтевой и лучевой артерий, тромбэктомия из заинтересованных артерий слева — безуспешно. Постоянно принимает: ривароксабан 20 мг утром (в день поступления не принимала), клопидогрел 75 мг в обед, ацетилсалициловая кислота 100 мг утром, эзомепразол 20 мг утром и вечером. При осмотре: Мышечный тонус сохранен, равный с обеих сторон. Кожный покров обычной окраски. Раневая поверхность на дистальных фалангах 2 и 3 пальцев. Вследствие неэффективности открытого хирургического лечения и развития гангрены дистальных фаланг 2 и 3 пальцев было принято решение о повторной эндоваскулярной реваскуляризации артерий. 04.10.2022 под комбинированной анестезией, ретроградно пунктирована и катетеризирована правая общая бедренная артерия. На ангиограммах исходно: Слева: подключичной артерии стеноз в I сегменте 65%. Подмышечная артерий проходима, с ровными контурами, контрастируется гомогенно. Плечевая артерия от проксимальной трети не визуализируется. Лучевая и локтевая артерия не визуализируются. Общая межкостная артерия и ладонная дуга заполняются по коллатералям. С техническими трудностями выполнена реканализация и транслюминальная баллонная ангиопластика плечевой, локтевой, межкостной артерий и поверхностной ладонной дуги слева. Оперативное вмешательство перенесла удовлетворительно, ранний послеоперационный период без особенностей. Выписана 23.10.2022 в удовлетворительном состоянии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СМЕШАННОЙ ФОРМЫ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С БОЛЕЗНЬЮ ЭНГЕЛЯ-РЕКЛИНГАУЗЕНА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА НАСЛЕДСТВЕННУЮ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗНУЮ ОПУХОЛЬ ЧЕЛЮСТИ (HPT-JT)

Автор:

Манагадзе Иоанна Джоневна

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

Научный руководитель:

Салиба Максим Бошрович — к.м.н., доцент

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

Первичный гиперпаратиреоз — заболевание, характеризующееся избыточной секрецией паратиреоидного гормона патологически изменёнными околощитовидными железами вследствие гиперплазии, аденомы или рака паращитовидной железы.

Цель: Представить клинический случай ведения пациентки со смешанной формой первичного гиперпаратиреоза, ассоциированного с болезнью Энгеля-Реклингаузена с подозрением на наследственную гиперпаратиреозную опухоль челюсти (HPT-JT).

Материалы и методы. Пациентка, 28 лет, поступила в клинику с жалобами на дискомфорт в области шеи, жажду, частое мочеиспускание, головную боль, тошноту, боли в костях, опухолевидное образование правой стопы, нижней челюсти, левого предплечья, боли в тазобедренных суставах при ходьбе, кровоточивость десен.

Основное заболевание: Болезнь Энгеля-Реклингаузена, аденома левой верхней околощитовидной железы, первичный гиперпаратиреоз, смешанная форма (костно-почечная). Фоновое заболевание: многоузловой эутиреоидный коллоидный зоб 0 ст., железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

Биохимический анализ крови от 27.01.2021: повышение общего (3,48 ммоль/л) и ионизированного кальция (2,1 ммоль/л).

Данные диагностических обследований: По данным УЗИ почек, надпочечников и забрюшинного пространства от 27.01.2021: УЗ-признаки умеренных диффузных изменений в структуре паренхимы обеих почек, множественных мелких конкрементов обеих почек. По данным УЗИ щитовидной железы от 27.01.2021: УЗ-признаки мелких образований в структуре обеих

долей ЩЖ (THIRADS 2). Объемные образования левых паращитовидных желез.

Гистологическое заключение: Макроскопическое описание: щитовидная железа и околощитовидная железа единым блоком 5×3,5×1,5 см. Микроскопическое описание: образование представлено паратиреоидной аденомой, прилежащая ткань щитовидной железы с незначительной вакуолизацией коллоида.

Консультация ЧЛХ: Гигантоклеточная бурая псевдоопухоль нижней челюсти (объём реконструктивной операции будет определен в ходе динамического МСКТ исследования через 3 месяца и морфологического исследования).

Проведено лечение: Выполнена левосторонняя гемитиреоидэктомия, левосторонняя верхняя паратиреоидэктомия (28.01.2021).

Выводы: В этом клиническом случае наблюдается смешанная форма ПГПТ, характеризующаяся сочетанием костной (болезнь Энгеля-Реклингхаузена) и висцеральной (с преимущественным поражением почек) форм.

Учитывая совместное заключение левой верхней околощитовидной железы с щитовидной железой в едином фасциально-футлярном пространстве, невозможность исключить злокачественное поражение, риск паратиреоматоза — показано удаление новообразования единым блоком с левой долей щитовидной железы.

В послеоперационном периоде у больной развился гипокальциемический синдром, потребовавший длительной инфузионной терапии, в ходе лечения пациентка переведена на пероральную форму заместительной консервативной терапии со стойким эффектом. Рана зажила с первичным натяжением, швы сняты.

Также необходима тщательная дифференциальная диагностика между наследственным синдромом HPT-JT и проявлениями болезни Энгеля-Реклингаузена, характеризующейся идентичной морфологической картиной — бурой опухолью нижней челюсти. Рекомендован тщательный сбор анамнеза для выявления подобной патологии среди родственников, а также генетическое консультирование для определения возможного наличия патогенного варианта гена CDC73.

ЕСТЬ ЛИ ПУТЬ К СЕРДЦУ ЧЕРЕЗ ЖЕЛУДОК? КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГАСТРОПЕРИКАРДИАЛЬНОЙ ФИСТУЛЫ

Авторы:

Мельникова Анна Сергеевна,
Носкова Екатерина Максимовна,
Пророкова Алина Витальевна,
Денисов Федор Геннадьевич

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

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

РНИМУ им Н.И. Пирогова, ГКБ им. В.М. Буянова

Юсуфов Магомед Пайзулаевич

ГКБ им. В.М. Буянова

Гастроперикардиальный свищ — редкое состояние, имеющее неспецифические симптомы. В литературе описано менее 100 случаев возникновения патологического соустья между желудком и полостью перикарда. Это состояние обычно возникает как позднее осложнение операций на желудке или дистальной части пищевода (эзофагэктомия, фундопликация, бариатрическая хирургия), а также в исходе пенетрации язвы, рака желудка и комбинации вышеперечисленного. Гастроперикардиальный свищ может проявляться болью в груди, левом плече или эпигастрии, возникновением одышки, а в некоторых случаях — лихорадки, дисфагии, рвоты. Данное состояние может привести к серьезным осложнениям, включая тампонаду сердца, сепсис и полиорганную недостаточность. Своевременная диагностика позволит выбрать правильную лечебную тактику и предотвратить развитие жизнеугрожающих осложнений.

Пациент А., 70 лет, поступил в приемное отделение ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ с жалобами на боли в верхних отделах живота, слабость, низкое давление, учащенное сердцебиение. Бригадой СМП выявлены пароксизм фибрилляции предсердий, АД 80/60 мм рт.ст., ЧСС 145 уд/мин. Анамнестически: месяц назад перенёс ЖКК, поставлен диагноз — злокачественное новообразование преддверия привратника; ранее нарушения ритма не диагностировали. В связи с нестабильностью гемодинамики пациент переведен в ОРИТ, где в течение суток проводилась антигипотензивная и ритмурежающая терапия, но склонность к гиповолемии сохранялась. Лабораторно: Hb 106 г/л. Рентген ОГК: расширение тени сердца. ЭГДС: Изъязвление тела желудка (Borrmann 3), без стигм кровотечения. УЗИ плевральной полости: двусторонний гидроторакс до 300 мл. Через 5 дней появились жалобы на одышку, при

аускультации: сухие хрипы в задне-базальных отделах. Назначено КТ ОГК: изъязвление опухоли тела желудка с пенетрацией в перикардиальную сумку, минимальный пневмогидроперикард, двусторонний гидроторакс до 500 мл. Переведен в ГБУЗ ММКЦ «Коммунарка» ДЗМ, продолжена консервативная терапия, пациент дообследован, стадирование опухоли — T4N1Mx. ЭГДС: эпителиальное образование тела желудка с малигнизацией, изъязвлением и перфорацией в полость перикарда. В течение двух недель у пациента наблюдалось нарастание гидроторакса (спунктировано 2 л жидкости справа, 2,5 л — слева), усиление пневмоперикарда, полисегментарная двусторонняя пневмония, неэкссудативный перикардит, сепсис, полиорганная недостаточность, ЖКК из левой желудочной артерии (эндоваскулярный гемостаз). Несмотря на проводимую терапию, состояние пациента прогрессивно ухудшалось, реанимационные мероприятия без эффекта.

Гастроперикардиальный свищ представляет серьезную диагностическую и терапевтическую проблему. Возможность такой причинно-следственной связи клинически редко рассматривается у пациентов со спонтанным пневмоперикардом, поскольку сопутствующие симптомы желудочно-кишечного тракта являются неспецифическими. Кроме того, такие осложнения чрезвычайно редко встречаются в медицинской практике нашего столетия. Поэтому при проведении дифференциальной диагностики врачам всех специальностей необходимо помнить о такой патологии, как гастроперикардиальный свищ.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗАПОЗДАЛОЙ ДИАГНОСТИКИ РАКА ВУЛЬВЫ

Авторы:

Монашова Анастасия Андреевна,
Боброва Виктория Алексеевна,
Кошманова Анна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Нариманова Метанат Рафиковна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Сушинская Татьяна Валентиновна — к.м.н.

МНИОИ им. П.А. Герцена

Частота встречаемости первичного рака вульвы не превышает 1% всех случаев рака у женщин, а среди злокачественных новообразований женских половых органов составляет около 2–5%.

Пациентка М., 76 лет, в 2014 году обратилась в поликлинику с жалобами на недержание мочи, при этом патологию вульвы не обнаружили. В 2019 году появились неприятные ощущения в области вульвы, образование вульвы не диагностировано, рекомендованы ванночки и мази (включая внутривлагалищное введение).

12.09.22 обратилась с жалобами на кровянистые выделения из половых путей и боли в нижних отделах живота. При онкоцитологическом исследовании мазков со стенок влагалища и вульвы обнаружен плоскоклеточный рак. Госпитализирована в стационар, где были выполнены исследования, проведена гемостатическая терапия.

Пациентка направлена в МНИОИ им. П.А. Герцена 02.11.2022.

При гинекологическом осмотре: на большой и малой половых губах в нижней трети справа и слева, в области задней спайки, с переходом на стенку влагалища и промежность имеется опухолевидное образование размером 8×6,2 см, переход на заднюю и боковые стенки влагалища до 8 см, с инфильтрацией окружающих тканей. Наружное отверстие уретры зияет, с выворотом слизистой. Шейка матки уплотнена, увеличена до 4 см, из наружного зева пролабирует опухолевая ткань по типу цветной капусты, выделения обильные пенистые.

На УЗИ органов малого таза: миома матки и диффузные изменения миометрия. При биопсии вульвы с иммуногистохимическим исследованием: плоскоклеточный ороговевающий рак вульвы, p16 — отрицательный. На МРТ: интрамуральная миома передней стенки матки, переднего свода влагалища и цервикального канала, а также МР-признаки опухоли вульвы и увеличение паховых лимфоузлов справа.

Установлен диагноз: рак шейки матки T3aNxMx. Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь II стадии 3 степени, риск ССО 4. ИБС. Желчекаменная болезнь. Киста печени. Миома матки.

Установлен диагноз: Злокачественное новообразование вульвы (УЗИ-признаки метастатического поражения лимфатических узлов правой паховой области), T1bN1M0, стадия IIIA, II клиническая группа. Больной предстоит хирургическое лечение и лучевая терапия.

Данный клинический случай демонстрирует тяжесть правильной постановки диагноза в связи с редкостью заболевания, недостаточной онконастороженностью врача женской консультации в отношении данной нозологии, отсутствием скрининговых цитологических исследований соскоба с вульвы. Обычный онкопрофосмотр включает Пап-тест с шейки матки, УЗИ органов малого таза, онкомаркер CA-125, маммографию. А осмотра наружных половых органов недостаточно для своевременной диагностики рака вульвы.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ РЕЦИДИВА МЮЛЛЕРОВОЙ АДЕНОСАРКОМЫ МАТКИ

Авторы:

Невров Андрей Сергеевич,
Петрова Татьяна Владиславовна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Лядов Владимир Константинович — д.м.н., доцент

ГКОБ №1

Аденосаркома матки (АС), или мюллерова аденосаркома — это орфанное онкологическое заболевание, представляющее собой злокачественную опухоль, характеризующуюся двухфазным клеточным компонентом: доброкачественными клетками эпителия и саркоматоидной стромой. Строма может быть представлена гомологичными клетками и характеризоваться низким злокачественным потенциалом, либо гетерологичным компонентом (клетками мышечной, хрящевой, жировой и др. тканей) и являться высокоагрессивной опухолью. По данным мировой литературы АС составляет 0,4% от всех новообразований тела матки. Стандарты адъювантной и неоадъювантной терапии до сих пор не разработаны. Пик заболеваемости приходится на возраст 50–60 лет.

Пациентка Е., 47 лет, поступила 14.11.22 в стационар ГКОБ №1 планово с жалобами на болезненность живота и увеличение его в объёме. В анамнезе пангистерэктомия в ноябре 2020 г. по поводу образования матки 17 см, которое было верифицировано как аденосаркома матки с рабдомиобластической дифференцировкой. Проходила адъювантную лучевую терапию в марте 2021 г., после чего сделана контрольная ПЭТ-КТ, данных за прогрессирование не получено.

КТ-картина при поступлении: в полости малого таза многоузловое объемное образование гетерогенной структуры размерами до 26×16×24 см, с вовлечением правого мочеточника и мочевого пузыря. По данным лабораторных исследований: гемоглобин 101 г/л, креатинин 161 мкмоль/л, мочевина 15,7 ммоль/л. Учитывая отрицательную динамику увеличения размеров образования (ретроспективно: почти в 2 раза за 17 дней) и состояния пациентки, было принято решение о хирургическом вмешательстве в размере удаления рецидивной опухоли, цистэктомии, резекции сигмовидной кишки, резекции трех участков тонкой кишки и атипичой резекции SIVB сегмента печени с последующим реконструктивным этапом: десцендоректо- и илеоцекоанастомозами, двумя тонкокишечными анастомозами.

Несмотря на сложности при удалении новообразования из-за вовлечения соседних органов и структур в опухолевый процесс, был удалён опухолевый конгломерат размером 49×40×26 см. Гистологическое исследование макропрепарата: аденосаркома с преобладанием саркоматоидного компонента с участками рабдомиобластической и хондроидной дифференцировки. Саркоматозная часть, занимающая более 25% объема опухоли, согласно принятой классификации, свидетельствует о саркоматозном разрастании, что является отрицательным прогностическим фактором наравне с преобладанием гетерологичных элементов в строме.

Мюллерова АС является редкой онкологической патологией, патоморфологические характеристики которой определяют степень её «агрессивности». Кроме того, история данной пациентки демонстрирует возникновение быстрого прогрессирования на фоне почти двухлетнего безрецидивного периода. Максимальная циторедукция при подобных местнораспространенных случаях является единственной опцией для лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОРРЕКЦИИ ДВАЖДЫ ПРОВАЛЬНОЙ ФУНДОПЛИКАЦИИ У ПАЦИЕНТА С ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ГРЫЖЕЙ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ

Автор:

Овчинникова Ульяна Романовна

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

Научные руководители:

Гололобов Григорий Юрьевич — ассистент

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

Ерин Сергей Александрович — к.м.н.

МГУ им. М.В. Ломоносова

Согласно данным Всемирной организации гастроэнтерологов (WGO, 2015), гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) является самым распространенным гастроэнтерологическим заболеванием, обусловливая наличие диспепсических симптомов у 18–46% населения развитых стран, в том числе Российской Федерации. Лапароскопическая фундопликация является «золотым стандартом» в хирургическом лечении ГЭРБ и грыж пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД), как основной причины развития патологического рефлюкса. По данным литературы, частота рецидивов ГЭРБ и ГПОД после первичного хирургического лечения составляет 17,7%.

В ряде случаев развитие клинического и рентгенологического рецидива заболевания обусловлено несоблюдением технических аспектов первичного оперативного вмешательства.

Описание клинического случая. Пациент К., 39 лет, ИМТ=29,3 кг/м^2, статус ASA 2, обратился в МНОЦ МГУ им. М.В. Ломоносова в августе 2022 г. с жалобами на изжогу после приёма пищи, вздутие живота, боль в эпигастральной области после приёма пищи, рвоту съеденной пищей. Из анамнеза: изжога беспокоила с 2000 г., медикаментозная терапия ингибиторами протонной помпы на протяжении 17 лет — без положительной динамики. По данным рентгенологического исследования диагностирована ГПОД 1 типа по классификации SAGES. В 2017 г. пациенту выполнена лапароскопическая фундопликация по Ниссену, достигнута клиническая ремиссия, однако спустя 18 месяцев отмечено возобновление симптоматики, рентгенологический рецидив ГПОД. В 2019 году выполнена лапароскопическая рефундопликация по Ниссену, аллокруропластика полипропиленовой сеткой. Спустя 1 месяц после операции пациент отметил возобновление жалоб. По данным ЭГДС и рентгенографии диагностирован рецидив ГПОД. По данным опросника GSRS — 63 балла, опросника GERD-HRQL — 38 баллов, что соответствует крайне низкому качеству жизни.

Пациент подготовлен к ревизионному оперативному вмешательству, направленному на коррекцию дважды неудачно выполненной фундопликации. Предоперационный диагноз: рецидивная ГПОД 2 типа по Suppiah, 1в/3 типа по Horgan. Рефлюкс-эзофагит нижней трети пищевода, ст. C (Los Angeles Classification).

В ходе оперативного вмешательства выполнено восстановление первичной анатомии зоны кардиоэзофагеального перехода (абдоминизация нижней трети пищевода, удаление грыжевого мешка, разбор манжеты, удаление полипропиленовой сетки, фиксирующих скоб и клипс). Выполнена задняя крурорафия, сформирована свободная фундопликационная манжета по типу «short floppy» Nissen длиной 20 мм. Манжета фиксирована к пищеводу во избежание её соскальзывания в послеоперационном периоде — предупреждения феномена телескопа.

Интраоперационные осложнения отсутствовали. По данным рентгенографии с пероральным контрастированием на 1 сутки после операции данных за задержку и экстравазацию контрастного вещества в области гастроэзофагеального перехода нет. С учетом отсутствия ранних послеоперационных осложнений (по шкале Clavien-Dindo) пациент выписан на 5-е сутки. На момент контрольного осмотра спустя 3 месяца после операции объективизирован периоперационный статус с помощью опросников: GSRS — 63 балла, GERD-HRQL — 38 баллов, что соответствует высокому качеству жизни в послеоперационном периоде.

На сегодняшний день крайне необходима стандартизация первичных антирефлюксных вмешательств для снижения риска рецидива заболевания и частоты выполнения ревизионных антирефлюксных операций.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИЯ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ РЕЗИДУАЛЬНОГО ХОЛЕДОХОЛИТИАЗА

Авторы:

Отман Хассан (молодой ученый),
Аль-Арики Малик

РУДН (Российский университет дружбы народов)

Научный руководитель:

Файбушевич Александр Георгиевич — к.м.н., доцент

РУДН (Российский университет дружбы народов)

Введение. Операции на желчном пузыре и желчевыводящих протоках занимают лидирующие позиции в абдоминальной хирургии в связи с ростом заболеваемости желчнокаменной болезнью. Преимущества лапароскопии неоспоримы, но есть и ряд недостатков по сравнению с лапаротомией: отсутствие тактильной чувствительности и ограничение обзора может стать причиной резидуального холедохолитиаза, который осложнится холангитом, панкреатитом и др. Поэтому целесообразно комплексное обследование для выявления холедохолитиаза до холецистэктомии.

Цель. Представить клинический случай бессимптомного холедохолитиаза у больного, направленного на плановую холецистэктомию.

Материалы и методы. Больной П., 63 года, в марте 2022 г. экстренно доставлен в ГКБ им. С.С. Юдина с диагнозом: Механическая желтуха, острый билиарный панкреатит, гнойный холангит, стриктура терминального отдела холедоха, папиллит. На магнитно-резонансной холангиопанкреатографии (МРХПГ) — холецистолитиаз, терминальный папиллит, острый панкреатит с парапанкреатитом. Данных за билиарную гипертензию и холедохолитиаз нет.

Выполнена ретроградная холангиопанкреатография (РХПГ) с папиллосфинктеротомией, поставлен назобилиарный зонд. Холангит купирован. На контрольной фистулографии блока желчевыводящих путей нет. Рекомендована плановая лапароскопическая холецистэктомия, для проведения которой больной обратился 08.07.2022. Жалоб не предъявляет, физикальные данные и лабораторные исследования в норме. На УЗИ

эхо-признаки диффузных изменений печени и поджелудочной железы. Холецистолитиаз.

Поскольку дистальные отделы холедоха и камни малого диаметра (до 5 мм) пористой консистенции при УЗИ могут не визуализироваться, дополнительно проведена МРХПГ: в просвете желчного пузыря небольшие конкременты до 2 мм, в просвете пузырного протока конкремент до 3 мм, в нижней трети холедоха два конкремента до 3×4 мм.

Результаты. До проведения плановой холецистэктомии выполнена эндоскопическая литоэкстракция из холедоха 11.07.2022: произведена эндоскопическая папиллосфинктеротомия. Конкременты извлечены корзинкой Дормиа. Контрольное контрастирование: дефектов заполнения не выявлено, сброс желчи и контраста в просвет 12-перстной кишки свободный. Установлен назобилиарный дренаж.

В плановом порядке 13.07.2022 выполнена лапароскопическая холецистэктомия.

На контрольной фистулографии 14.07.2022 блока желчевыводящих путей нет. УЗИ органов брюшной полости 14.07.2022: желчный пузырь удален, гепатикохоледох не расширен — 4 мм.

Течение раннего послеоперационного периода гладкое. Выписан с рекомендациями 18.07.2022.

Выводы. МРХПГ — бесконтрастная неинвазивная методика четкой визуализации желчных путей и панкреатических протоков, позволяющая верифицировать место и природу их обструкции. Применение МРХПГ в процессе предоперационной подготовки к лапароскопической холецистэктомии должно стать стандартным методом оценки анатомо-морфологических особенностей и патологических изменений желчевыводящей системы для профилактики резидуального холедохолитиаза.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИМУЛЬТАННОЙ ОПЕРАЦИИ НА ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ И АРТЕРИАЛЬНОМ БАССЕЙНЕ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Авторы:

Редькина Дарья Михайловна,
Зарипова Альмира Айдаровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Сурков Николай Александрович — д.м.н., профессор
Дондуп Ольга Михайловна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Атеросклероз — хроническое прогрессирующее заболевание с поражением магистральных артериальных бассейнов. Мультифокальный атеросклероз (МФА) сопряжен с высокими рисками сердечно-сосудистых осложнений, поэтому для данной группы пациентов очень важным является дифференцированный подход для выбора оптимального объема оперативного вмешательства. Для пациентов с МФА в современных условиях актуальными являются симультанные операции. В настоящее время в специальной литературе нет четкого алгоритма детализации выбора оптимального объема симультанных операций при сочетанном атеросклеротическом поражении сонной артерии и артерий нижних конечностей.

Пациент Г., 80 лет, госпитализирован с жалобами на головокружение, шум в ушах, боли, онемение, снижение чувствительности по типу парестезии в пальцах правой стопы, трофические изменения 2–4 пальцев правой стопы. Из анамнеза известно, что жалобы на боли в нижних конечностях беспокоят пациента более 5 лет. В связи с отсутствием положительного эффекта от консервативной терапии в 2020 году выполнены транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование поверхностной бедренной артерии слева. В 2021 году выполнены тромбэктомии из общей подвздошной, наружной подвздошной артерий и бедренно-глубокобедренное протезирование слева по поводу окклюзии поверхностной бедренной артерии. В связи с отсутствием эффекта от выполненной операции нарастанием признаков ишемии в 2022 году произведена ампутация левой нижней конечности на уровне средней трети бедра. По результатам инструментальных методов обследования выявлены субокклюзия внутренней сонной артерии слева, стеноз справа 70%, а также окклюзии поверхностной бедренной артерии, передней большеберцовой артерии, задней большеберцовой артерии, ХИНК 4 ст. по Покровскому, ЛПИ до операции — 0,3. Сопутствующие заболевания: ИБС, атеросклеротическая

болезнь сердца, хроническая сердечная недостаточность 2А, II ФК, недостаточность митрального клапана II ст., трикуспидального клапана II ст., легочная гипертензия, ХОБЛ вне обострения. С учетом высокого риска потери правой нижней конечности и риска развития острого нарушения мозгового кровообращения была проведена каротидная эндартерэктомия с бедренно-подколенным шунтированием ниже щели коленного сустава с профундопластикой. Послеоперационный период проходил без осложнений: пациент в сознании, команды выполняет, мышечная сила верхних конечностей равномерная, острого очагового неврологического дефицита не выявлено. Правая нижняя конечность теплая, определяется пульсация в проекции подколенной, передней и задней большеберцовых артериях, ЛПИ после операции — 1,0. Пациент выписан на 6-ые сутки в удовлетворительном состоянии с рекомендациями.

Заключение: анализ данного клинического случая показывает, что достоверным, малоинвазивным и диагностически ценным методом исследования пациентов с ишемией нижних конечностей, не требующей госпитализации, является скрининг поражения сонных артерий. При гемодинамически значимых стенозах сонных артерий, сочетанных с ишемией нижних конечностей симультанная операция не сопровождается ростом послеоперационных осложнений. Результаты представленного наблюдения могут быть использованы при планировании объема симультанных операций при сочетанном атеросклеротическом поражении артерий.

ЦИСТОАДЕНОКАРЦИНОМА ЯИЧНИКОВ. ЗНАЧИМОСТЬ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ СВОЕВРЕМЕННОЙ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА

Авторы:

Романовская Александра Константиновна,
Пипоян Нарек Арменович,
Боброва Виктория Алексеевна,
Цыбикова Дари Зориковна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Гришин Игорь Игоревич — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова

Серозная цистаденокарцинома яичников — одна из самых частых злокачественных опухолей яичников. Для своевременной постановки диагноза, определения распространения опухолевого процесса и планирова-

ния алгоритма лечения пациентам с объемными образованиями органов малого таза (ОМТ) необходимо помимо УЗИ назначить КТ/МРТ/ПЭТ-КТ исследование.

Пациентка Н., 68 лет. Жалобы на тянущие боли внизу живота, слабость.

Анамнез жизни. Хронические заболевания: СД 2 типа, ретинопатия 1 ст., нефропатия, ХБП С1 (СКФ — 90 мл/мин), дистальная полинейропатия н/к. С 2017 СН. ИБС: ПИКС — ОИМ 2018. ЦВБ: атеросклероз БЦА. Облитерирующий атеросклероз н/к. ГБ III ст., АГ 3 ст., риск ССО 4. Дислипидемия. Гинекологические заболевания: Аномальное маточное кровотечение (АМК) в 2005, 2021, 2022 — проводилось РДВ, ГС. Гистология от 2022 г.: железисто-кистозная гиперплазия эндометрия (ГЭ), дообследование не назначалось.

Анамнез заболевания: постменопауза 18 лет. Миома матки с 1983, рост в менопаузе. В течение 2-х мес. беспокоят боли внизу живота, слабость. В июне 2022 направлена в ГКБ №3 для планового оперативного лечения по поводу миомы матки, не проводилось в связи с высоким риском. 26.10.22 поступила в ГКБ №1 по поводу миомы матки с нарушением питания в узле. Выполнены обследования: УЗИ ОМТ и КТ ОБП с двойным контрастированием. Рекомендовано оперативное лечение после дообследования. 14.11.22 обратилась в ГКБ №1 после консультации онколога, врача-ССХ. Ими было дано заключение о возможности проведения оперативного лечения в стационаре общего профиля.

Гинекологический статус: шейка матки цилиндрическая, скудные слизистые выделения. Матка в положении anteversio, увеличена до 16 нед., бугристая, уплотнена, болезненна при пальпации слева. Яичники не пальпируются.

27.10.22 УЗИ ОМТ: к левому ребру матки прилежит образование неправильной формы, с неровными контурами, неоднородной кистозно-солидной эхоструктурой 89×83×90 мм, со множественными локусами кровотока при ЦДК. Признаки серозометры. На КТ ОБП с двойным контрастированием: множественные кистозные образования ОМТ, не исключено вовлечение сигмовидной, прямой кишки и мочевого пузыря. Лимфаденопатия.

Показания к операции: миома матки. Предполагаемый объем операции: нижнесрединная лапаротомия, экстирпация матки с придатками.

Протокол операции: интраоперационно был обнаружен опухолевый конгломерат размерами 15×15 см, включающий сигмовидную, прямую кишку, левую маточную трубу, яичник, матку. При выделении правых придатков одна из капсул образования вскрылась, содержимое представлено опухолевой тканью. Левый яичник представлен многокамерным образованием 10 см, с жидкостным и опухолевым содержимым. Взята биопсия опухоли. Экспресс-гистология: цистаденокарцинома. Произведена экстирпация матки с придатками, сальником, биопсия брюшины, обструктивная резекция сигмовидный кишки с формированием концевой стомы.

Переведена в отделение спустя 7 суток после операции, выписана через 12 суток. Рекомендовано наблюдение хирурга и онколога, симптоматическое лечение.

Данный клинический случай демонстрирует запоздалую диагностику рака яичников. У больной в постменопаузе трижды было АМК, диагностирована железисто-кистозная ГЭ, однако, не выявлена причина ее возникновения — опухоль яичников, продуцирующая эстрогены. При ранней диагностике опухоль была бы меньших размеров и без прорастания в соседние органы, что позволило бы выполнить радикальную операцию с лучшим прогнозом выживаемости.

РАЗВИТИЕ ИНВАГИНАЦИОННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У ПАЦИЕНТКИ СТАРЧЕСКОГО ВОЗРАСТА

Авторы:

Секирова Карина Кирилловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Инвагинация кишки — это неотложное состояние, при котором происходит внедрение проксимального участка кишки в ее дистальный конец. Чаще болеют дети, на возраст от 6 до 18 месяцев приходится более 90% случаев инвагинаций. У взрослых заболевание встречается крайне редко, а среди причин развития кишечной непроходимости на долю образования инвагината приходится всего 3–5%. В 90% случаев причиной образования инвагината являются новообразования кишки.

Пациентка К., 82 года, поступила в терапевтическое отделение ГКБ №29 им. Н.Э. Баумана 27.08.2022 года с жалобами на головокружение, боли в затылочной области, повышение температуры до 37,5°С., умеренные боли в левой половине живота. Считает себя больной с 20.08.2022г., когда отметила появление болей в животе, симптомы на протяжении недели сохранялись, что заставило пациентку обратиться к врачу. При осмотре состояние средней тяжести, сознание ясное. ЧДД 16 в мин, дыхание жесткое, хрипов нет. Сатурация 96%. Артериальное давление 190/95 мм рт.ст., ЧСС 88/мин, пульс 88/мин, ритмичный. Живот при пальпации мягкий, болезненный преимущественно в левых отделах. Диурез достаточный. Задержка стула 7 дней. Проведено обследование. При компьютерной томографии головного

мозга признаки церебральной микроангиопатии. При компьютерной томографии органов грудной клетки патологии нет. При УЗИ брюшной полости выявлено наличие свободной жидкости, выраженный метеоризм.

В стационаре состояние в течение 3 суток прогрессивно ухудшалось: появились схваткообразные боли в левой половине живота, рвота, неотхождение газов и отсутствие стула.

Пациентка переведена в хирургическое отделение. При колоноскопии от 29.08.22г. — катаральный колит. По данным КТ от 31.08.2022 выявлен тонко-тонкокишечный инвагинат без признаков нарушения кровоснабжения, отек брыжейки инвагинированного участка тонкой кишки. Учитывая развитие клинико-инструментальной картины инвагинационной тонкокишечной непроходимости, было принято решение о выполнении экстренной операции.

Пациентка оперирована 01.09.2022г.: Диагностическая лапароскопия. Минилапаротомия, дезинвагинация, резекция тонкой кишки с наложением энтеро-энтероанастомоза бок в бок.

Произведена ревизия органов брюшной полости: в малом тазу, в правой и левой подвздошных ямках определяется умеренное количество прозрачного серозного выпота. Определяется участок тонкой кишки на протяжении 15 см инвагинированной в дистальном направлении в тонкую кишку с явлениями стекловидного отека. Выполнена резекция кишки вместе с инвагинатом. В просвете резецированного участка тонкой кишки, в зоне инвагината определяется плотное опухолевидное образование диаметром до 2 см.

Гистологическое исследование: веретеновидноклеточное образование тонкой кишки с низким потенциалом злокачественности.

Иммуногистохимическое исследование: миофибробластная опухоль тонкой кишки.

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка выписана на 6 сутки после операции.

Заключение: Развитие кишечной непроходимости у лиц старческого возраста, вследствие инвагинации опухоли тонкой кишки редкое, но крайне опасное осложнение. Клиническая картина во многом отличается от классической детской кишечной инвагинации, протекает со стертой клинической картиной, что затрудняет диагностику и приводит к задержке постановки диагноза.

МУЛЬТИПРОФИЛЬНЫЙ ПОДХОД В ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТКИ, БОЛЬНОЙ РАКОМ ШЕЙКИ МАТКИ С ОТЯГОЩЕННЫМ КОМОРБИДНЫМ ФОНОМ

Авторы:

Смирнов Павел Алексеевич,
Егоров Егор Алексеевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Цаава Дмитрий Валериевич — к.м.н

НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина

Мультипрофильное хирургическое лечение пациентов с тяжелым коморбидным фоном, является одной из самых актуальных проблем не только онкологической помощи, но и всего здравоохранения в нашей стране, так как проведение максимально радикального лечения в кратчайшие сроки, является залогом большей продолжительности и лучшего качества жизни пациента.

Женщина, 43 года, 12.05.2020–26.05.2020 лечилась в “Саратовской городской больнице №8” с диагнозом стриктура дистальной трети сигмовидной кишки с прикрытой перфорацией на фоне рака шейки матки T2aNxM0. Ранее проводилась химиолучевая терапия, осложнением которой стали: лучевой цистит и лучевой мочепузырно-влагалищный свищ.

18.05.2020 — Лапароскопически ассистированная обструктивная резекция сигмовидной кишки, резекция подвздошной кишки, двусторонняя уретерокутанеостомия: интраоперационно отмечено: дистальная треть сигмовидной кишки, петля подвздошной кишки припаяны к матке и верхней трети влагалища. Тонкая кишка припаяна относительно рыхло, но на самой петле имеется 3 уплотненных участка брыжейки по типу перетяжек (лучевое поражение). Выполнена операция Гартмана с резекцией подвздошной кишки открытым доступом. При осмотре матки и влагалища выявлен дефект 5×2 мм, из которого начала поступать моча. Показана двусторонняя уретерокутанеостомия. В операционную приглашена бригада урологов, которая установила мочеточниковые катетеры 8Ch.

12.07.2021 выполнена МРТ в МРНЦ им. А.Ф. Цыба: По МРТ достоверных признаков прогрессирования процесса в области таза не выявлено. Пузырно-влагалищный свищ.

12.08.2021 поступление в государственное учреждение здравоохранения «Саратовская городская больница №8». Обнаружены гидронефроз и выпадение кутанеостомы слева.

Выполнена чрескожная пункционная нефростомия слева.

27.10.2021 поступила в ФГБУ им. Н.Н. Блохина на консультацию, откуда направлена в НИИ им. Н.А. Лопаткина.

31.03.2022 обратилась НИИ им. Н.А. Лопаткина для дообследования и лечения. Выполнена смотровая цистоскопия: по передней стенки влагалища, на 3 см от наружного отверстия уретры определяется дефект до 2,5 см, через которое визуализируется стенка мочевого пузыря, планируется выполнение трансабдоминальной пузырно-влагалищная фистулопластики. Выполнена замена нефростомического дренажа слева. В связи с наличием острого эрозивного гастрита по результатам ЭГДС от 07.04.2022, выполнение операции противопоказано. Рекомендована повторная госпитализация после эпителизации эрозивно-язвенных повреждений.

Госпитализирована 16.05.2022, по результатам онкологического консилиума принято решение о оперативного вмешательства. Выполнена трансабдоминальная пузырно-влагалищная фистулопластика. Ректосигмоанастомоз. Аугментационная кишечная илеоцистопластика. Цистостомия. Уретероцистоанастомоз. Илеостомия. 10.06.2022 выполнена чрескожная пункционная нефростомия справа. На контрольном МСКТ: внутренний мочеточниковый стент слева. Стома передней брюшной стенки. 17.06.2022 — антеградная установка внутренних мочеточниковых стентов с двух сторон. 22.06.2022 выполнено восстановление тонкой кишки.

Пациентка выписалась 30.06.2022 в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, мы продемонстрировали важность мультидисциплинарного подхода для достижения наилучшего результата лечения пациентов с отягощенным коморбидным фоном.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: РЕЦИДИВ ГРЫЖИ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ

Авторы:

Степина Дарья Артемовна,
Штанова Александра Александровна

УГМУ

Научный руководитель:

Родионов Евгений Николаевич — ассистент

УГМУ

Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД) встречается у 5% всего взрослого населения, при этом у половины из них протекает бес-

симптомно и своевременно не диагностируется. Согласно клиническим рекомендациям 2017 года в 10% случаев оперативное лечение ГПОД заканчивается рецидивом, при этом у пациентов с факторами риска, частота рецидива может достигать 31%.

Мужчина, 45 лет, был госпитализирован в центральную городскую клиническую больницу №1 г. Екатеринбурга с жалобами на постоянную, ноющую боль в верхних отделах живота, слабость, многократную, до 20 раз в сутки, рвоту содержимым желудка, не приносящую облегчения. Пациент считал себя больным в течение 2 суток, когда после длительной алкоголизации впервые отметил появление симптомов. Из анамнеза известно, что 18 месяцев назад пациент был прооперирован по поводу ГПОД: лапароскопическая фундопликация по Ниссену, задняя крурорафия.

При обследовании в условиях стационара на компьютерной томографии было выявлено наличие грыжи пищеводного отверстия диафрагмы: часть желудка размерами 114×53×78 мм, определялась в грудной полости и компримировала прилежащие отделы легких с формированием компрессионных ателектазов.

В экстренном порядке пациенту была проведена пластика дефекта отдельными капроновыми швами с дупликатурой по Ниссену. При ревизии органов брюшной полости дно желудка было фиксировано к диафрагме; рядом, в дефект диафрагмы, были втянуты поперечная ободочная кишка, антральный отдел желудка и желудочно-ободочная связка. Жизнеспособный дефект в диафрагме составлял до 10 см в диаметре.

Причинами развития рецидивов грыжи пищеводного отверстия диафрагмы чаще всего считают слабость тканного аппарата диафрагмы, прорезывание швов или их несостоятельность, повышенная мобильность органов брюшной полости в сочетании с многократной рвотой и повышением внутрибрюшного давления. В данном клиническом случае причиной рецидива скорее всего явился длительный обильный прием алкоголя, вызвавший обильную рвоту и изменение внутрибрюшного давления, и врожденная слабость тканей диафрагмы, которые привели к перемещению органов брюшной полости в грудную.

В настоящее время отечественные хирурги используют фундопликацию по Ниссену или реже по Тупе для лечения как первичного случая ГПОД, так и рецидива. Суть метода заключается в обороте дна желудка на 360 градусов вокруг пищевода; созданная таким образом манжета препятствует обратному забросу содержимого желудка в пищевод. В то же время данный метод не фиксирует созданную манжету, поэтому через 1–2 года возможно развитие рецидива. В данном клиническом случае рецидив развился через 18 месяцев после предыдущей операции. Эффективность первой реконструкции ГПОД составляет в среднем около 45%; второй — 33%; третьей — 10%: наблюдается уменьшение эффективности хирургического лечения рецидивов ГПОД.

Заключение: ГПОД это тяжелое, требующее хирургического лечения заболевание. В данном клиническом случае рецидив ГПОД у мужчины 45 лет произошёл менее, чем через 2 года в результате слабости тканей диафрагмы и повышения внутрибрюшного давления в результате нарушения диеты.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВНЕМАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ (БРЮШНАЯ БЕРЕМЕННОСТЬ)

Авторы:

Хайруллина Аделина Артуровна,
Белкина Александра Александровна,
Исмайилова Парвана Джабир кызы,
Горячев Александр Александрович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Хамзин Ильдар Закирович

НИЛ здоровья женщины, матери и ребёнка;
НИИ клинической хирургии РНИМУ

Научный руководитель:

Соломатина Антонина Андреевна — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Внематочная беременность нередко является причиной материнской смертности в первом триместре. Частота ее возрастает при использовании ВРТ, встречаясь у 1,5–2,1% пациенток, подвергающихся ЭКО. Брюшная беременность является разновидностью внематочной беременности и из-за запоздалой диагностики сопряжена со значительным риском.

Пациентка Р., 33 лет, 21.11.2022 поступила с жалобами на кровянистые выделения из половых путей. В истории заболевания: последняя менструация с 17.10–20.10.2022 г. в срок, обычного характера. Бесплодие I, идиопатического генеза в течение 5 лет. В цикле ЭКО 31.10.2022 был выполнен перенос двух эмбрионов, уровень β-ХГЧ 1325,7 мМЕ/л (от 21.11.2022). Проведено УЗИ, по результатам которого нельзя было исключить внематочную беременность, в связи с чем доставлена в ГКБ №31.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Живот не увеличен, мягкий, несколько болезненный при пальпации в нижних отделах. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют. При осмотре с помощью зеркал: слизистая влагалища цианотичная, выделения из цервикального канала кровянистые скудные. При двуручном исследовании: тело матки в anteflexio versio, несколько увеличено, при пальпации мягковатой кон-

систенции. Область левых придатков болезненна при пальпации. Правые придатки не определяются, область их безболезненна.

Ввиду невозможности исключить внематочную беременность, проведена экстренная лапароскопия, убедительных данных за внематочную беременность не получено. Показан динамический мониторинг.

В последующие 2 суток отмечался прирост уровня β-ХГЧ: 1459 мМЕ/л, 1679 мМЕ/л. УЗИ от 24.11.2022: тело матки и придатки с двух сторон без особенностей. Слева в дугласовом пространстве визуализируется отграниченное скопление свободной жидкости со взвесью, на фоне которого единичные спайки, за которыми по париетальной брюшине пристеночно определяется образование 16×15 мм с утолщенной гиперэхогенной стенкой и анэхогенной полостью с активным кровотоком при ЦДК. Эхо-признаки не позволили исключить внематочную беременность.

Учитывая данные лабораторных и инструментальных методов исследования, 24.11.2022 пациентке выполнена повторная лапароскопия. Обнаружено: на брюшине дугласова пространства слева визуализируется структура, напоминающая плодное яйцо (3,5×2,0 см) бледно-серого цвета с цианотичным оттенком. Заключение: брюшная беременность. Произведено удаление плодного яйца с использованием мягкого эндоскопического зажима. Выполнена вакуум-аспирация плодного яйца с применением аспирационно-ирригационной системы. Диагноз подтвержден результатами гистологического исследования: обнаружены элементы плодного яйца. Послеоперационный период — без осложнений.

Биохимический мониторинг: уровень β-ХГЧ снизился с 830 мМЕ/л до 287 мМЕ/л. В удовлетворительном состоянии была выписана под наблюдение врача женской консультации. Рекомендован амбулаторный динамический мониторинг уровня β-ХГЧ.

Таким образом, редкая локализация внематочной беременности (брюшная беременность), имея атипичное расположение, затрудняет своевременную диагностику, что может привести не только к различным осложнениям, но и к летальному исходу.

ОБШИРНАЯ РЕЗЕКЦИЯ ПЕЧЕНИ В УСЛОВИЯХ IN SITU ХОЛОДОВОЙ ПЕРФУЗИИ ПРИ ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОЙ ХОЛАНГИОКАРЦИНОМЕ С ИНВАЗИЕЙ КАВАЛЬНЫХ ВОРОТ ПЕЧЕНИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Авторы:

Хасанова Ильдана Разяповна,
Курсенко Роман Вадимович,
Вервекин Илья Валерьевич,
Зайцев Данила Александрович

Первый СПбГМУ им. И.П. Павлова

Научные руководители:

Захаренко Александр Анатольевич — д.м.н., доцент
Трушин Антон Александрович

Первый СПбГМУ им. И.П. Павлова

Обоснование. Внутрипеченочная холангиокарционома (ВХК) занимает 2 место по частоте среди первичных ЗНО печени.

При инвазии устьев печеночных вен R0-резекция связана с риском неконтролируемого кровотечения и необходимостью сложной реконструкции. Выполнение таких операций возможно с применением полной сосудистой изоляции печени (ПСИ).

Длительное отсутствие кровотока сопряжено с риском ишемически-реперфузионного повреждения печени. Снизить риск осложнений при длительной ПСИ позволяет метод in situ холодовой перфузии (ИХП) печени, увеличивающий допустимый срок ишемии до 2 ч. и более.

Клинический случай демонстрирует возможность выполнения радикальной операции при ВХК центральных отделов печени с обширной инвазией в печеночные сосуды.

Клинический пример. Пациентка Ф., 36 лет, поступила в марте 2020 г. с болевым синдромом в правом подреберье.

При компьютерной томографии в области кавальных ворот печени выявлено новообразование S1, S2, S4a, S8 4,9×7,8×7,1 см с инвазией и тромбозом левой печеночной вены (ЛПВ), средней печеночной вены, боковой инвазией правой печеночной вены (СПВ, ППВ). При полуавтоматической КТ-волюмометрии относительный объем S6+S7 печени 29,5%.

При трепанобиопсии подтвержден диагноз ВХК cT2N0M0.

Выставлены показания к левосторонней расширенно-комбинированной гемигепатэктомии.

Операция. НПВ взята на контроль в инфра- и супрапеченочном отделах, выделено устье ППВ. Признаков инвазии опухоли в НПВ не выявлено. Транссекция печени проводилась до области инвазии ППВ в латеральных отделах S8.

Финальный этап транссекции выполнен по границе S8/S7 до устья ППВ.

Воротная вена пережата, в неё установлена канюля для ИХП. Пережата правая печеночная артерия. СПВ, ЛПВ, прошиты и пересечены у устья НПВ. Прошита, пересечена ППВ у устья НПВ. Пересечена ППВ до вовлечения её в опухоль, препарат удален.

Начата ИХП правой половины печени раствором «Кустодиол».

Сформирован сосудистый анастомоз ППВ и НПВ конец-в-бок. Перед окончательной герметизацией анастомоза печень перфузирована раствором глюкозы 5%, запущен печеночный кровоток.

Длительность операции — 400 мин, ИХП — 60 мин, кровопотеря — 1,2 л, что потребовало аутогемотрансфузию аппаратом CellSaver, 3 доз эритроцитарной взвеси. В послеоперационном периоде цитолиз (АСТ до 1540 ЕД/л), транзиторная печеночная дисфункция (АЧТВ 132,2 сек на 1-е сутки после операции), купированные в течение 48 ч. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 10 сутки. Морфологический диагноз: ВХК pT1bN0M0R0, лимфоваскулярная инвазия.

На фоне 6 курсов АПХТ по схеме GP безрецидивная выживаемость 8 мес. На фоне рецидива заболевания в лёгких пациентке проводится лечебная ПХТ. На данный момент общая выживаемость составляет 54 мес. Соматический статус по ECOG — 0.

Обсуждение. Выполнение обширных резекций печени без высокого риска интраоперационного неконтролируемого кровотечения возможно благодаря ПСИ.

На данный момент допустимый период окклюзии портального кровотока — 60 мин. Выполнение резекционного этапа и сосудистой реконструкции, требующих большего времени тепловой ишемии печени, возможно с применением ИХП печени.

Заключение. Применение метода in situ холодовой перфузии при внутрипеченочной холангиокарциноме с вовлечением устьев печеночных вен позволяет выполнить радикальную резекцию с сосудистой реконструкцией без угрозы неконтролируемого кровотечения и развития в послеоперационном периоде ишемического повреждения, стойкой печеночной недостаточности.

СЛУЧАЙ ОСЛОЖНЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА И ПЕРВИЧНОГО ЧРЕСКОЖНОГО КОРОНАРНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА У ПАЦИЕНТКИ С ФАКТОРАМИ РИСКА

Авторы:

Хорошилова Елена Евгеньевна,
Троицкая Анастасия Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Константинова Екатерина Владимировна — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка С., 60 лет, госпитализирована в ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова 07.11.2022 г. в связи с развитием интенсивной сжимающей боли за грудиной. В анамнезе гипертоническая болезнь, сахарный диабет 2 типа. Постоянно принимает фозиноприл 10 мг, метопролол 12,5 мг, гликлазид 30 мг/сут. Курит около 40 лет.

На ЭКГ элевация ST во II, III, aVF. Тропонина I >25,0000 нг/мл. Диагноз: ИБС: инфаркт миокарда нижней стенки ЛЖ с подъемом сегмента ST. По данным КАГ: ПМЖА стеноз 50% в устье, ДВ — стеноз 75% в проксимальной трети, ОА — без значимых стенозов, ПКА — аневризматически диффузно изменена, окклюзия в среднем сегменте. Выполнена механическая реканализация ПКА, антеградный кровоток не получен. Аспирационным катетером выполнена многократная тромбоаспирация из ПКА, ЗБВ ПКА и ЗМЖВ ПКА получены тромботические массы. Баллонным катетером 2,5×15 мм выполнена ангиопластика в проксимальной трети ЗМЖВ ПКА. Стенты Resolute Integrity 4,0×15 мм и Resolute Integrity 4,0×15 мм последовательно имплантированы, с overlapping, давлением 16 атм. Баллонным катетером выполнена постдилатация на всем протяжении стентированного сегмента. По окончании вмешательства выполнена контрольная коронарография — локализация стентов адекватная, ширина просвета артерии восстановлена полностью, ангиографические признаки диссекции интимы отсутствуют, гемодинамика по расширенному сегменту и заполнение дистальных отделов артерии удовлетворительное. Отмечаются тромботические массы в проксимальной трети ЗМЖВ ПКА. Пациентка перенесла вмешательство удовлетворительно Назначены эптифибатид по схеме 12 часов, тикагрелор 180 мг/сут, ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут. 10.11.22 появились давящие боли за грудиной, нарастание уровня тропонина I в динамике. Состояние было расценено как рецидив ИМ. При повторной КАГ: ПКА — окклюзия

в среднем сегменте, в дистальном сегменте визуализируются ранее имплангированные стенты, постокклюзионные отделы слабо контрастируются по межсистемным коллатералям. Многочисленный попытки механической реканализации ПКА коронарными проводниками различной степени жесткости и при поддержке баллонного катетера безуспешны, учитывая высокий риск интра- и экстраоперационных осложнений от дальнейших попыток решено воздержаться. По окончании вмешательства выполнена контрольная коронарография — без динамики. За время наблюдения в стационаре на фоне проводимой антиагрегантной терапии (тикагрелор 90 мг, АСК 100 мг) состояние пациентки стабилизировалось. ФВ ЛЖ 50%. Выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение врачей по месту жительства.

Заключение: ЧКВ со стентированием коронарных артерий стало рутинной практикой в лечении ОИМ в условиях реализации сосудистой программы. Данный метод может сопровождаться развитием осложнений. У данной пациентки наблюдались: массивный внутрикоронарный тромбоз, феномен невосстановленного коронарного кровотока, ранний тромбоз стента, ИМ 4b типа. Благодаря тому, что инфаркт связанной была ПКА, окклюзия наблюдалась в среднем сегменте, в зоне очага ишемического повреждения оказался не столь значительный объем миокарда. Проведенное консервативное лечению привело к благоприятному исходу и выписана из стационара.

МЕЗЕНТЕРИАЛЬНЫЙ ПАННИКУЛИТ В ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Автор:

Цукан Валерия Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Голосницкий Павел Юрьевич — к.м.н., доцент

Туркин Павел Юрьевич — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ЦКБ Святителя Алексия

Мезентериальный панникулит (МП) — хронический неспецифический воспалительный процесс неясной этиологии, в который обычно вовлекается жировая ткань брыжейки тонкой кишки, особенно ее корня, и лишь изредка поражается брыжейка толстой кишки, перипанкреатическая область, сальник, забрюшинное пространство или таз.

МП чаще всего диагностируется случайно при компьютерной томографии (КТ) брюшной полости, назначенной в связи с подозрением на другую

патологию. Результатом КТ, характерным для МП, является четко выраженное жировое образование у корня брыжейки тонкой кишки, смещающее соседние структуры; лимфатические узлы в пределах этой четко выраженной жировой массы; гиподенсивный ореол вокруг кровеносных сосудов; повышенной плотности псевдокапсула, окружающая брыжеечный жир с лимфатическими узлами внутри. Важно отметить, что для МП несвойственна инфильтрация в другие органы, в отличие от липомы, липосаркомы, лимфомы и карциномы брыжейки, что важно учитывать при дифференциальной диагностике.

Пациентка Т., 69 лет, поступила с жалобами на наличие плотного болезненного образования в правой подвздошной области, тупые ноющие боли в области выпячивания, тошноту, сухость во рту, озноб. Со слов пациентки трое суток назад после погрешности в диете появились и стали нарастать ноющие боли по всему животу, появилась тошнота, снижение аппетита, слабость. Лечилась самостоятельно: принимала противоязвенные и спазмолитические препараты — без выраженного положительного эффекта. Спустя сутки боли по всему животу купировались, однако постепенно усилились в нижних отделах живота справа, приняли постоянный ноющий характер, усилилась слабость. В связи с описанной симптоматикой обратилась в приемное отделение АНО ЦКБ. При осмотре хирургом выявленная резкая болезненность отмечается только в правой подвздошной области и мезогастрии, где пальпируется инфильтративное образование с нечеткими контурами размером 8×5 см. В срочном порядке с подозрением на острый аппендицит, аппендикулярный инфильтрат госпитализирована в хирургическое отделение для уточнения диагноза, динамического наблюдения и дообследования. Проведено УЗИ органов брюшной полости, при котором в правой подвздошной области выявлен инфильтрат без четких контуров и жидкостных включений размером 8×5 см. Для уточнения диагноза назначена видеоколоноскопия, на которой обращало на себя внимание сдавление извне правой половины толстой кишки, и МСКТ брюшной полости, в заключении которой описаны инфильтративные изменения в брыжейке тонкой кишки. Для лучшей визуализации и, соответственно, правильной постановки диагноза назначена МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием, при которой отмечалось смещение петель кишечника, наличие в области корня брыжейки выраженного уплотнения жировой клетчатки неоднородной структуры с достаточно четкими контурами — что является характерным признаком МП.

Так как воспалительная масса расположена в корне брыжейки и вовлекает сосуды, хирургическое лечение не предусмотрено. Пациентке была назначена консервативная терапия: кетопрофен 2,0х2 раза в день, гормонотерапия — преднизолон в/в 120 мг/сут. (для купирования симптомов доза в таблетках может достигать 15 г/сут.).

Таким образом, своевременная и грамотная диагностика и дифференциальная диагностика позволяют решить вопрос о необходимости и целесообразности оперативного вмешательства либо консервативной терапии.

ТОНКОКИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ. ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Автор:

Цукан Валерия Юрьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Омельянович Дмитрий Александрович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГКБ №17

Заболевания тонкой кишки долгое время оставались “белым пятном” в гастроэнтерологии и абдоминальной хирургии, недоступным для своевременной диагностики и адекватного лечения, особенно при тонкокишечных кровотечениях (ТКК). Однако усовершенствование технологий привело к внедрению в практику видеокапсульной энтероскопии (ВКЭ) и баллонно-ассистированной энтероскопии (БАЭ). ВКЭ позволяет произвести неинвазивный тотальный осмотр слизистой тонкой кишки, а БАЭ делает возможным не только детальное исследование ЖКТ, но и в ряде случаях проведение лечебных мероприятий. Именно благодаря данным методам стала возможной наиболее точная диагностика патологий тонкой кишки, в частности тонкокишечных кровотечений.

Пациентка А., 81 год, 09.10.22 обратилась в приемное отделение ГКБ №17 с жалобами на нарастающую слабость и на наличие черного стула. При поступлении поставлен диагноз: Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение (ЖКК). Из анамнеза известно о хроническом заболевании: болезнь Виллебранда. В 2019 г. в связи с ТКК была проведена энтеротомия с остановкой кровотечения путем прошивания сосуда. До 09.10.22 было 4 госпитализации в ГКБ №17 по поводу ТКК. В первую госпитализацию 16.11.21 была проведена ВКЭ, при расшифровке которой выявлено продолжающееся тонкокишечное кровотечение, в связи с чем проведена БАЭ с эндогемостазом. 18.05.22 и 30.05.22, во время последующих госпитализаций, проводилась интестиноскопия, по результатам которой сосудистая мальформация тощей кишки являлась источником состоявшегося кровотечения, в связи с чем проводилась аргоноплазменная коагуляция. На момент 4-ой госпитализации, учитывая в анамнезе мальформации тонкой кишки, ТКК, выполнена ВКЭ, которая показала, что

данных за кровотечение на момент исследования нет. Была проведена консервативная терапия.

В стационаре при пятой госпитализации больная комплексно обследована, выполнена эзофагогастродуоденоскопия, видеоколоноскопия — данных за кровотечение из верхних отделов ЖКТ, из толстой кишки не выявлено. Учитывая, что в анамнезе мальформации тонкой кишки, неоднократные ТКК, 11.10.22 выполнена ВКЭ, которая указала на наличие сосудистой мальформации — источника продолжающегося кровотечения, что послужило поводом к выполнению экстренной пероральной БАЭ для осуществления эндоскопического гемостаза. Однако в связи со спаечным процессом в брюшной полости, невозможностью провести эндоскоп до источника кровотечения, выполнена гибридная операция — лапаротомия, рассечение спаек, эндоскопический гемостаз. При проведении БАЭ визуализирован сосуд до 0,2 см в диаметре, из которого отмечается интенсивное кровотечение на момент осмотра. Для остановки кровотечения было выполнено клипирование сосуда эндоскопической клипсой, а также проведена аргоноплазменная коагуляция источника кровотечения. В послеоперационном периоде проводилась многокомпонентная консервативная терапия, включающая инфузионно-корригирующую, коррекцию анемии — гемотрансфузия, переливание свежезамороженной плазмы, гемостатическую, гастропротекторную, симптоматическую. Данных за рецидив кровотечения не было.

Таким образом, с помощью ВКЭ и БАЭ стало возможным получение детальной информации о патологии тонкой кишки, что позволяет составить правильный лечебно-диагностический алгоритм в кратчайшие сроки даже в случае экстренной ситуации.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА, ОСЛОЖНЕННОГО ПЕРФОРАЦИЕЙ СИГМОВИДНОЙ КИШКИ, РАЗЛИТЫМ ПЕРИТОНИТОМ И АБДОМИНАЛЬНЫМ СЕПСИСОМ

Авторы:

Шестаков Никита Александрович,
Мамедов Канан Интигам оглы

СибГМУ

Научный руководитель:

Бушланов Павел Сергеевич — к.м.н., ассистент

СибГМУ, ГКБ №3 им. Б.И. Альперовича

Язвенный колит (ЯК) — это хроническое заболевание толстой кишки, характеризующееся рецидивирующим иммунным воспалением слизистой оболочки с образованием язв. К осложнениям заболевания относят кровотечения, токсическую дилатацию и перфорацию толстой кишки, а также колоректальный рак. Перфорация является самым опасным осложнением, летальность достигает 50%. Представленный клинический случай является примером неявного течения осложненной формы язвенного колита, маскирующегося под ряд других патологий.

Пациентка Т., 58 лет, в течение 5 дней отмечает жалобы в виде тошноты, рвоты, жидкого стула с прожилками крови, фебрильную температуру. По СМП была госпитализирована в инфекционное отделение с диагнозом: ОКИ: Гастроэнтероколитический вариант, неуточненной этиологии, средней степени тяжести.

Спустя сутки отмечено усиление болей в животе, в связи с чем была осмотрена хирургом. При пальпации найдено уплотнение в левой подвздошной области без четких границ, болезненность в этой области. Перитонеальные симптомы сомнительные. Ректально: сфинктер функционирует, в ампуле крошковидные каловые массы и отделяемое розового цвета, умеренная болезненность, опухоль не пальпируется.

При расспросе выявлено, что за последние два месяца похудела на 24 кг, что в сочетании с возрастом и анемией по данным ОАК привело к предположению о раке сигмовидной кишки.

По показаниям сделали УЗИ и обзорный Rn снимок ОБП, где выявили признаки ОКН.

Проводился пассаж бариевой взвеси, рентген контроль, на котором сохранялись признаки ОКН. Принято решение об оперативном лечении. Для

верификации ЗНО сигмы, до операции была проведена ректороманоскопия (RRS), на которой опухоль не обнаружена (заключение: ЯК (выраженной степени активности)).

После выполнения RRS состояние пациентки резко ухудшилось: АД 80/40 мм рт.ст., усилились боли, вздулся живот.

В ходе предоперационной подготовки в ОАиР был выполнен контрольный Rn ОБП, где обнаружили признаки перфорации полого органа.

Экстренно выполнена тотальная срединная лапаротомия. В БП во всех отделах гнойное содержимое. При ревизии сигмовидная кишка чёрного цвета, с признаками некроза, с множественными язвенными дефектами, через которые поступает гнойное содержимое, жидкий кал. Выполнена операция Гартмана, левая половина толстой кишки резецирована до уровня средней трети прямой кишки. В левом подреберье выведена трансверзостома. Выполнены санация, дренирование, учитывая явления разлитого перитонита, наложена лапаростома.

Таким образом, у пациентки была перфорация некротизированной сигмовидной кишки на фоне язвенного колита. Ранее обнаруженный инфильтрат оказался проявлением симптома Мондора.

В результате перфорации язв сначала сформировался абсцесс в забрюшинном пространстве, при этом содержимое абсцесса контакта с брюшиной не имело, вследствие чего первое время была стертая клиника. За это время развился некроз сигмовидной кишки, перитонит.

После проведенной RRS абсцесс прорвался в брюшную полость, что и послужило причиной резкого ухудшения состояния пациентки.

Диагноз после операции: Язвенный колит. Перфорация сигмовидной кишки. Разлитой гнойный перитонит. Абдоминальный сепсис. Септический шок.

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует необходимость своевременной полноценной диагностики осложненных форм язвенного колита, ввиду возможного замаскированного течения и опасности развития угрожающих жизни состояний.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ЗАБЫТЫМ ИНКРУСТИРОВАННЫМ ВНУТРЕННИМ МОЧЕТОЧНИКОВЫМ СТЕНТОМ

Авторы:

Шестернева Мария Вячеславовна,
Бут Алексей Петрович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Хачатрян Арам Левонович — к.м.н., ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Актуальность: Мочекаменная болезнь — это хроническое системное заболевание, которое является результатом метаболических нарушений и/или влияния различных факторов внешней среды, проявляющееся образованием конкрементов в верхних мочевых путях. Данное заболевание имеет частоту встречаемости среди урологических патологий в среднем 34,2% по России, наиболее часто наблюдается в возрасте 20–50 лет.

Цель: продемонстрировать развитие патологического процесса в верхних мочевых путях при отсутствии своевременного хирургического лечения мочекаменной болезни.

Описание клинического случая: Пациентка К., 28 лет, в марте 2022 года в экстренном порядке была госпитализирована в урологическое отделение ГКБ №1 им.Н.И.Пирогова с жалобами на боли в поясничной области справа, учащенное болезненное мочеиспускание, макрогематурию. Из анамнеза: в ноябре 2015 года в одном из урологических стационаров г.Москва пациентке была выполнена установка внутреннего мочеточникового стента справа по поводу острого обструктивного пиелонефрита, обусловленного конкрементом средней трети мочеточника. Пациентка в удовлетворительном состоянии была выписана, однако беседа с ней по поводу дальнейшего хирургического лечения не проводилась.

При поступлении в ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова: состояние средней тяжести, температура в пределах нормы. По результатам обследования: ОАК: WBC 11,7×10^9/л, RBC 4,55×10^{12}/л, Hgb 135 г/л, PLT 245×10^9/л; Б/х крови: мочевина 4,0 мМоль/л, креатинин 84,0 мкмоль/л; клинический анализ мочи: лейкоциты 500,0 количество/мкл, эритроциты 3,5 мг/л. МСКТ ОБП: правая почка: определяется полностью инкрустированный внутренний мочеточниковый стент на всем протяжении с формированием конкрементов на уровне проксимального завитка в лоханке и дистального завитка в мочевом пузыре. Проведенное лечение: Учитывая наличие длительно су-

ществующего инкрустированного внутреннего мочеточникового стента, мочевой инфекции, согласно посеву мочи, пациентке назначена антимикробная терапия.

Хирургическое лечение: I этап: Дистанционная ударно-волновая литотрипсия инкрустированных завитков внутреннего мочеточникового стента справа.

II этап: Цистоскопия. Удаление дистальной части инкрустированного внутреннего мочеточникового стента справа. Уретероскопия. Удаление проксимального завитка инкрустированного внутреннего мочеточникового стента.

Заключение: Необходимо информировать пациентов о тактике лечения мочекаменной болезни после установки внутреннего мочеточникового стента, а также о патологических состояниях при несоблюдении рекомендаций врача.

ФУЛЬМИНАНТНАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НА ФОНЕ ПРИЕМА ПАРАЦЕТАМОЛА

Авторы:

Адамова Имара Габибуллаховна,
Тараки Брешна Мирза

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Федоров Илья Германович — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГКБ им. В.М. Буянова

Актуальность. Парацетамол (П) — один из наиболее распространенных и широко применяемых жаропонижающих препаратов. Описаны гепатотоксичные и нефротоксичные реакции при приеме высоких доз П. Однако, в последние годы регистрируются лекарственные поражения печени на фоне приема терапевтических доз препарата.

Клиническое наблюдение. Пациент Б., 24 года, поступил в экстренном порядке в хирургическое отделение многопрофильного стационара г. Москвы с жалобами на боли в правом подреберье, тошноту, одышку. С конца декабря 2021 г отметил повышение температуры тела до 38°С, боли в горле в течение 3 дней. Самостоятельно принимал П до 3000 мг/сут с эффектом. На этом фоне периодически в ночных клубах употреблял крепкий алкоголь. 07.01.22 г появилась выраженная слабость, осиплость голоса, пропал аппетит, в ночь на 08.01.22 г — интенсивная боль в животе. Состояние при поступлении средней тяжести, в сознании. Отмечена желтушность склер и кожных покровов. Слизистая задней стенки глотки, мягкого неба желтушные, петехиальные высыпания на мягком небе. Дыхание везикулярное, ЧДД — 23/мин; тоны сердца ясные, ЧСС — 59 уд/мин, АД — 140 и 80 мм рт. ст. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Печень и селезенка не пальпировались. В биохимическом анализе крови отмечен выраженный цитолиз; АЛТ — 5124 МЕ/л, АСТ — 5514 МЕ/л, ЩФ — 312 МЕ/л, ГГТП — 84 МЕ/л; общий билирубин — 148,2 мкмоль/л, конъюгированный — 68,6 мкмоль/л, альбумин — 25 г/л, МНО — 1,73, протромбин — 46%, D-димер — 213 521 нг/мл, креатинин — 225 мкмоль/л, тропонин — 7,7 мкг/л. Результат ПЦР на COVID-19 отрицательный. КТ органов грудной клетки: минимальный гидроторакс

слева. При ЭХО-КГ выявлена незначительная легочная гипертензия, по данным ЭГДС — эрозивно-геморрагический эзофагит. УЗИ ОБП: диффузные изменения незначительно увеличенной печени, поджелудочной железы. Проводился дифференциальный диагноз между лекарственным поражением печени (парацетамол), острым вирусным и алкогольным гепатитами. С учетом развития острой печеночной недостаточности (ОПН) переведен в отделении реанимации. Консультирован врачом-трансплантологом, поставлен в лист ожидания экстренной трансплантации печени. Токсикологическое исследование крови выявило повышенное содержание парацетамола и его метаболитов. Проводилась инфузионная, антибактериальная, гепатотропная, дезинтоксикационная терапия, включая антидот П — ацетилцистеин, а также заместительная почечная терапия. На фоне нарастания полиорганной недостаточности на 3-е сутки зарегистрирован летальный исход. Посмертный диагноз: ОПН (ацетаминофеновый гепатит). Кома 3–4; острое почечное повреждение; ДВС-синдром; сердечно-сосудистая недостаточность (инфаркт миокарда 2 типа); метаболический ацидоз; выраженные электролитные нарушения. Эрозивно-геморрагический эзофагит, диапедезное кровотечение. На аутопсии получено полное совпадение клинического и патолого-анатомического диагнозов.

Заключение. Передозировка П является одной из ведущих причин развития фульминантной печеночной недостаточности в мире. В нашем клиническом наблюдении фоном развития ОПН послужили респираторная вирусная инфекция и злоупотребление алкоголем, что способствовало усилению гепатотоксичности парацетамола.

СИНДРОМ «РАЗБИТОГО СЕРДЦА». ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СТРЕСС-ИНДУЦИРОВАННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В КАРДИОЛОГИИ

Авторы:

Алисултанов Алимурад Эдоартович,
Кечерукова Изабель Борисовна,
Устинов Григорий Платонович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Логинова Татьяна Константиновна — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Проблемы дифференциальной диагностики кардиомиопатий, в частности кардиомиопатии Такоцубо, занимают особое место во вселенной кар-

диологии, не теряя своей актуальности ввиду многогранности клинических проявлений патологии. Наша пациентка поступила в отделение с признаками ОКС с подъемом сегмента ST, но в процессе стационарного наблюдения и дообследования с применением методов инструментальной и лабораторной диагностики появились данные, расширившие круг дифференциальной диагностики, поставившие изначальный диагноз под сомнение.

Женщина, 59 лет, госпитализирована с подозрением на ОКР с подъемом сегмента ST, с жалобами на одышку при минимальных физических нагрузках и в покое, учащенное сердцебиение. Из анамнеза известно, что 5 дней назад пациентка испытала сильный психоэмоциональный стресс и повышенную физическую нагрузку, после чего появились прогрессирующая одышка и учащенное сердцебиение.

Лабораторно: повышение СОЭ, незначительное снижение гемоглобина, повышение общей КФК, печёночных ферментов, повышение кардиоспецифических ферментов (КФК-МВ=15,1 U/L; Д-димер=1011 ng/ml; миоглобин=128,3 ng/ml; тропонин I=11 491,9 pg/ml; pro-BNP=4065 pg/ml).

Изменения на ЭКГ: элевация ST I, aVL, V2–3, T(+), QS V2–3

На ЭХО-КГ: Дилатация полости левого предсердия. Глобальная систолическая функция миокарда левого желудочка снижена. Циркулярный гипокинез верхушечных сегментов. ФВ ~ 35 % . Регургитация на уровне митрального клапана 1–2 степени, на уровне трикуспидального клапана 1 степени. Признаки небольшой легочной гипертензии.

Коронарография от: ангиографически значимых стенозов коронарных артерий не выявлены.

МРТ сердца с внутривенным контрастированием: глобальная систолическая функция ЛЖ не снижена, ФВ 55%. При проведении исследования в режиме STIR данных за отек миокарда левого желудочка не получено. Накопления контрастного препарата в апикальных сегментах миокарда левого желудочка отсутствуют.

По результатам коронароангиографии определяется региональная систолическая дисфункция верхушки левого желудочка при отсутствии атеросклеротической обструкции. Для уточнения диагноза у данной пациентки дополнительно было проведено МРТ сердца с контрастным усилением, при котором не обнаружилось накопления гадолиния, что характерно для кардиомиопатии Такоцубо, в отличие от инфаркта миокарда и миокардита, что подтверждается данными других исследователей.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, осмотра, лабораторных показателей кардиоспецифических ферментов, ЭКГ, ЭХО-КГ установлен клинический диагноз: Кардиомиопатия Такоцубо.

Назначена терапия: бисопролол 5 мг утром, ацетилсалициловая кислота 100 мг по 1 таблетке утром, омепразол 20 мг по 1 капсуле вечером.

За время наблюдения состояние пациентки улучшилось: купировалась одышка, SpO2 98%, ЧДД 16 в минуту, в легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритм правильный, ЧСС 65 уд/мин, АД 120/70 мм.рт.ст.

Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдением врача-кардиолога.

Частая схожесть симптоматики и некоторая полиморфность клинических симптомов, маскирующая заболевание под различные формы ОКС, затрудняет дифференциальную диагностику кардиомиопатии Такоцубо, благодаря чему эта проблема до сих пор остается актуальной. Представленный клинический случай лишь подтверждает необходимость изучения и разработки новых подходов к постановке диагноза, а так же может быть полезен при дифференциальной диагностике острого коронарного синдрома.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОДОСТРОГО ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА

Авторы:

Ананьева Вера Сергеевна,
Балуцкая Анастасия Викторовна,
Грипп Марат Рустемович

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

Научные руководители:

Брагина Анна Евгеньевна — д.м.н., профессор
Родионова Юлия Нурисламовна — к.м.н., доцент

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

По данным Европейского общества кардиологов, распространенность инфекционного эндокардита (ИЭ) составляет 1,9–6,2 случая на 100 тыс. населения. Несмотря на широкий спектр современных лабораторных методов исследования, верификация диагноза, а также возможности дифференциальной диагностики ИЭ с другими инфекционными заболеваниями, особенно на ранних его стадиях, весьма затруднены.

Пациентка К. 60 лет, 27.06.2022г. была госпитализирована в терапевтическое отделение УКБ№ 4 Первого МГМУ им. И. М. Сеченова в тяжелом состоянии с жалобами на слабость, отеки нижних конечностей, учащенное сердцебиение, потерю веса 15 кг за предшествующие 3,5 месяца, геморрагии на нижних конечностях.

Из анамнеза известно, что пациентка в детстве перенесла острую ревматическую лихорадку с формированием митрального порока сердца, получала бициллинопрофилактику.

С февраля 2022г. отмечает постепенное снижение веса. В марте 2022г. появились геморрагии на нижних конечностях по типу васкулита, в общем анализе крови — гемоглобин 77 г/л; УЗИ органов брюшной полости — гепатоспленомегалия, асцит. В апреле 2022г. отметила резкое снижение зрения, при обследовании — окклюзия нижней височной ветви центральной артерии сетчатки справа. В июне 2022г. по УЗДГ вен нижних конечностей — окклюзирующий тромбоз правой подколенной вены, без флотации (длина тромба 13–15 см). В течение последних 2 недель появились вышеперечисленные жалобы, была госпитализирована.

При осмотре: кожные покровы бледные с желтушным оттенком, геморрагические высыпания на верхних и нижних конечностях. Отёки голеней и стоп. Границы сердца расширены влево. При аускультации сердечные тоны приглушены, систолический шум на верхушке сердца. Печень: на 3 см ниже края реберной дуги, пальпируется край селезенки.

В биохимическом анализе крови: ревматоидный фактор 55,9 ед/мл; Fe 4 мкмоль/л; ферритин: 1500 нг/мл; СРБ 96,9 мг/л; креатинин: 144 мкмоль/л.

Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле CKD-EPI — 33,9 мл/мин/1,73 $м^2$.

Общий анализ мочи: эритроциты +++.

По результатам ЭхоКГ: створки митрального клапана утолщены, деформированы. Визуализируется линейная, с округлым концом, эхоструктура в проекции концов створок митрального клапана, пролабирующая в полость левого предсердия. Митральная регургитация 3 ст.

По результатам КТ органов грудной клетки: двусторонний плевральный выпот.

Наличие у пациентки сердечно-сосудистых факторов риска ИЭ (предшествующий ревматический порок сердца), обнаружение на ЭхоКГ «вегетации» на митральном кланане, митральная регургитация 3 степени, выявление признаков иммуновоспалительного синдрома (гломерулонефрит со снижением СКФ до ХБПс3b, васкулит, значительное повышение острофазовых показателей), сосудистые феномены (эмболия центральной артерии сетчатки), позволило установить клинический диагноз: Внебольничный активный подострый инфекционный эндокардит митрального клапана.

Проводилась антибиотикотерапия, антикоагулянтная терапия, трансфузия эритроцитарной массы.

На фоне проводимой терапии гемодинамика стабильная, уровень гемоглобина в динамике достиг 99 г/л, по данным ЭХО-КГ — положительная

динамика, УЗДГ вен нижних конечностей в динамике — тромбоз глубоких вен правой голени в стадии начальной реканализации, флотации тромба не выявлено.

Таким образом, в данном клиническом случае представлен яркий пример подострого течения ИЭ.

СЛОЖНОСТИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ДЕРМАТОМИОЗИТА

Авторы:

Андросова Валерия Владиславовна,
Бурнашева Валентина Еремеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Гордеев Иван Геннадьевич — д.м.н., профессор
Соболева Валентина Николаевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Дерматомиозит (ДМ) — это многофакторное хроническое аутоиммунное заболевание, характеризующееся типичным поражением кожи в виде эритемы и отека, мышечной ткани, а также внутренних органов. Основным компонентом патогенеза ДМ является аутоиммунная реакция организма в ответ на действие факторов окружающей среды, таких как УФ излучение, лекарственные средства, инфекции и образ жизни, у людей с генетической предрасположенностью.

Пациентка Б., 42 г., впервые отметила побеление 3–5 пальцев рук на холоде около 3 лет назад. В конце мая 2021 г заметила небольшое красноватое пятно на правом бедре, без зуда и отека. Затем, такое же пятно появилось на правом плече. В ноябре 2021 г к высыпаниям на лице добавился отек в области скул, пятно на ноге увеличилось до 3 см в диаметре, в центре образовалась ямка, покрытая корочкой, болезненность по краям пятна. В связи с этим обратилась к дерматологу, поставлен диагноз «многоформная эритема», рекомендован крем «Тридерм», лечение без положительного эффекта. В декабре 2021 г госпитализирована в иммунологический центр с жалобами на усилившуюся отечность лица в области скул, носа, болезненность носа. Проводилась терапия преднизолоном в/в с 17.12 по 23.12, без положительного эффекта. Выписана 25.12, после чего впервые отметила ощущение «комка в горле», трудность при глотании твердой пищи. С 20.02.2022 г отметила появление эритемы на кистях (по типу узелков Готтрона), отечность лица в области скул и подбородка, осиплость голоса.

1.01.2022 г. госпитализирована в ГКБ № 23 им. И.В. Давыдовского бригадой СМП с направительным диагнозом «ангионевротический отек» с жалобами на слабость, высыпания на лице, конечностях, в зоне декольте, отек на лице в области скул, трудность при глотании, осиплость и гнусавость голоса. Назначена терапия преднизолоном 65 мг внутрь, через 6 дней приема субъективно улучшений нет. Снизились уровни КФК, АЛТ, АСТ. Установлен назогастральный зонд в связи с дисфагией. Выявлены АНФ по HEP-2 — 1/1280. Биопсия кожи с ПЖК, фасцией и мышцей: характерная триада дерматомиозита: воспаление, васкулит, перифасцикулярная атрофия.

15.03.2022 г. переведена в ревматологическое отделение ГКБ им. В.М. Буянова с направительным диагнозом «дерматомиозит». ИЭМГ от 17.03: выявленные изменения в свете клинической картины соответствуют первично-мышечному уровню поражения. В связи с лихорадкой неясного генеза проводились исследования: Онко-скрининг отрицательный. Rg-скопия и Rg-графия глотки, пищевода с контрастом от 23.03: выполнен 1-ый глоток, определяется затек контрастного в-ва в левый главный бронх. Выраженный кашлевой синдром. Rg-картина пищеводно-трахеального свища. КТ ОГК с в/в контрастированием от 23.03: КТ-картина сегментарной нижнедолевой левосторонней бронхопневмонии. Инфильтрация параэзофагеальной клетчатки. ЭГДС от 23.03: Эндоскопические признаки фистулы шейного отдела пищевода. Установка назоинтестинального зонда для питания. Продолжена инициированная ранее терапия ГКС, в связи с прогрессирующей дисфагией, васкулитом проведена терапия ВВИГ, в суммарной дозе 62,5 гр. Выписана с улучшением, рекомендована консультация в НИИ Склифосовского.

В апреле в НИИ Склифосовкого установлена гастростома, которая на момент осмотра (5.10) присутствует. Госпитализирована 3.10 в ГКБ № 15 им. О.М. Филатова для курса ВВИГ и коррекции лечения. На момент осмотра состояние больной удовлетворительное, свежих очагов не выявлено, мышечная сила достаточная, решается вопрос о снятии гастростомы.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С МЕТАСТАТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ МЕЛАНОМЫ. ПРОБЛЕМЫ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Автор:

Антонова Екатерина Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Гайдина Татьяна Анатольевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова; ФГБУ Федеральный центр мозга и нейротехнологий ФМБА России

Скрипкина Полина Александровна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Меланома является злокачественным меланоцитарным новообразованием со склонностью к метастазированию в лимфатические узлы, легкие, головной мозг и высокой летальностью. Заболеваемость меланомой в мире возрастает с каждым годом, что требует от врачей повышенной онконастороженности и знаний основ ранней диагностики.

В ФГБУ «ФМНЦ» ФМБА России обратилась пациентка С., 52 лет с жалобами на периодическое головокружение, головные боли диффузного давящего характера, общую слабость, эпизоды нарушения речи в течение последних 3 месяцев. При первичном осмотре неврологический статус без особенностей, общее состояние удовлетворительное.

МРТ головного мозга выявило объемное образование левой лобной доли, поперечную дислокацию мозга вправо на 2 мм. Предварительный диагноз: глиома. Проведены микрохирургическое удаление опухоли с применением нейрофизиологического мониторинга и иссечение новообразования на коже волосистой части головы. Удаленный материал отправлен на патологоанатомическое исследование. Микроскопическое описание: фрагменты ткани головного мозга с инвазивным ростом новообразования, построенного из атипичных полиморфных клеток с эозинофильной цитоплазмой, четкой клеточной стенкой, формирующей солидные поля. Отмечаются участки некрозов, очаговая нейтрофильная и лимфоплазмоцитарная инфильтрации. Иммуногистохимическое исследование: отмечается диффузная цитоплазматическая экспрессия S100, Ki67 — до 15%, очаговая экспрессия а/т HMB45, ядерная экспрессия а/т p53 в единичных клетках, отсутствует экспрессия а/т CK7, CK20, GFAP, PanCK в клетках опухоли. Заключение: гистоморфологическая картина метастаза беспигментой эпите-

лиоидной меланомы в головной мозг. Новообразование волосистой части кожи головы: базальноклеточная карцинома.

С целью выявления первичного очага меланомы пациентке было проведено картирование кожного покрова на программно-аппаратном комплексе FotoFinder body studio (Германия) с последующей оценкой злокачественности дерматоскопических изображений искусственным интеллектом. Всего на теле пациентки было обнаружено и исследовано 92 новообразования кожи. Заключение врача-дерматовенеролога: достоверно определить первичный очаг меланомы на коже не удалось. Дерматоскопическая картина подозрительного новообразования на коже лица соответствует базальноклеточному раку.

Было проведено молекулярно-генетическое исследование с парафиновых блоков препаратов опухолевой ткани головного мозга методом ПЦР. При исследовании ДНК в 15 экзоне гена BRAF выявлена соматическая мутация p.V600E (c.1799T>A, rs113488022), зарегистрированная в COSMIC (ID COSM475) как патогенный клинически значимый вариант.

Результат ПЭТ КТ: гипоплотная аметаболичная зона лобной доли слева (состояние после хирургического лечения), гепатомегалия, жировая инфильтрация печени.

На основании результатов показано проведение адъювантной терапии ингибиторами контрольных точек iPD-1. Пациентке проведено лечение по схеме sh0876 1 линия 1 курс Пембролизумаб 400 мг в/в, цикл 42 дня.

Пациенты с метастазами в головной мозг имеют плохой клинический прогноз и небольшую продолжительность жизни. Необходимо исключать метастатическую меланому, как источник этиологии неврологических нарушений, особенно если пациент входит в группу риска по меланоме. Лечение метастатической формы меланомы требует мультидисциплинарного подхода с применением современных методов лечения.

РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С ДИВЕРТИКУЛЯРНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ТОЛСТОЙ КИШКИ БЕЗ ПРОБОДЕНИЯ И АБСЦЕССА, ЭРОЗИВНЫМ ЭЗОФАГИТОМ И СОСТОЯВШИМСЯ КРОВОТЕЧЕНИЕМ ИЗ ВАРИКОЗНО РАСШИРЕННЫХ ВЕН ПИЩЕВОДА

Авторы:

Бакутина Юлия Юрьевна,
Добрынина Ирина Сергеевна,
Муравицкая Марина Николаевна,
Ханина Елена Анатольевна,
Посметьева Ольга Сергеевна

ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Научные руководители:

Зуйкова Анна Александровна — д.м.н., профессор
Есина Елена Юрьевна — д.м.н., профессор

ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

В БУЗ ВО ВГКП 10 поступил пациент — мужчина 56 лет с жалобами — на остро возникшую боль в левом коленном суставе, ограничение движения и появлением боли при физической активности.

Данное состояние отмечает в течение 1 дня, когда во время ночного пробуждения появились вышеперечисленные жалобы.

С 27.10.22–02.11.2022 пациент находился на стационарном лечении в БУЗ ВО ВГКБСМП 1 с диагнозом «Дивертикулярная болезнь толстого кишечника. Дивертикулит. Эрозивный эзофагит. Состоявшееся кровотечение». Экстренно госпитализирован 26.10.22 СМП после появление разлитой острой боли по всем фланкам живота, особенно в пупочной области и появлением прожилок крови в кале — «мелены», тошноты и выраженной общей слабости.

Результаты полученных исследований — КТ-картина инфильтративных изменений клетчатки левой подвздошной области, дивертикулов нисходящей ободочной кишки.

Эндоскопическое исследование от 27.10.22: Варикозно расширенные узелки пищевода. Эрозивный эзофагит, недостаточность кардии и грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. Поверхностный гастродуоденит, дуодено-гастральный рефлюкс. Вторичный дуоденит.

Лабораторные исследования от 27.10.22 лимфоциты 30%, гемоглобин — 148 г/л, эритроциты — 4,94 , лейкоциты 6,4, СРБ — 10 мг/л.

Биохимическое исследование крови от 27.10.22 общий билирубин — 46 мкмоль/л, глюкоза — 4,92 ммоль/л, АСТ — 89,4, АЛТ — 71,5 Ед/л, ГГТП — 200,3, также были определены АТ к вирусным гепатитам В, С — отрицательны.

На стационарном этапе проведено лечение: прокинетиками, гемотрансфузией, гемостатиками, ферментами, применены эндоскопические методы остановки кровотечения .С целью определения причины остро возникшего болевого приступа в правом коленном суставе на амбулаторном этапе были назначены — СРБ, определение уровня мочевой кислоты, ревматоидного фактора, а также инструментального - рентгенографии левого коленного сустава.

04.11.22 г. пациент самостоятельно в частной клинике выполнил рентгенографию левого коленного сустава, проведенного на аппарате FlexiDiagnost Compact, где было получено заключение: левосторонний гонартроз-артрит 2 ст., синовит?

Результаты лабораторных показателей: повышение трансаминаз (АЛТ 114 Ед/л, АСТ 118 Ед/л), снижение уровня эритроцитов, гематокрита, при анализе биохимического анализа крови отмечено повышение уровня СРБ до 9,3 мг/л, мочевой кислоты до 506 ммоль/л). После чего был выставлен диагноз: Левосторонний гонартроз-артрит 2 ст., синовит? Гиперурикемия. Со слов пациента, боль в суставе самостоятельно купировал приемом 1,5 таблеток ненаркотического анальгетика — трамадола. После отсутствия эффекта от терапии обратился в частную клинику, была проведена пункция левого коленного сустава, в ходе которой было получено более 20 мл жидкости из полости сустава.

На амбулаторном этапе пациенту была выбрана терапия в виде примочек с раствором Димексида 1:1 растворенного в воде, физиотерапевтическое лечение, Аллопуринол в дозе 100 мг по 1 таблетке после еды.

Выводы. Данный клинический случай в очередной раз показывает сложность в определении тактики ведения и назначения медикаментозной терапии пациентам с патологией дивертикулярной болезни кишечника в стадии обострения, состоявшимся кровотечением, а также обострением подагрического артрита. Именно поэтому необходим комплексный подход в лечении пациента как терапевтического, хирургического и ревматологического профиля, а также приверженность как к медикаментозной, так и немедикаментозной терапии.

ДЕБЮТ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ

Авторы:

Большепаева Анастасия Олеговна,
Аксенова Валерия Сергеевна,
Тойбу-хаа Найыр Миланович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Климова Анастасия Вячеславовна — ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка М. 70 лет, 10.11.2022 поступила самотеком в кардиологическое отделение для получения инвалидности. Пациентка предъявляет жалобы на острые колющие боли за грудиной, возникающие при ходьбе на расстоянии до 100 метров, длящиеся 10–15 минут и купирующиеся в состоянии покоя. Данные боли возникают два раза в месяц в ночное время в положении лежа с иррадиацией в лопатки. Также жалобы на одышку в покое, периодические подъемы давления до 160/74, головные боли, головокружения, кратковременные потери сознания и постоянные отеки ног, усиливающиеся к вечеру.

Впервые, боли за грудиной возникли в 2017 году после возвращения больной из санатория. Прежде, никаких жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы не наблюдалось. В связи с этим пациентка обратилась в НИИ Клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, где ей поставили предварительный диагноз «гипертрофическая кардиомиопатия». Данное заболевание является генетически обусловленным и предполагает наличие в семейном анамнезе родственников молодого возраста по первой линии с сердечной недостаточностью. В ходе детального расспроса Пациентки М. выяснилось, что ее родной брат умер в возрасте 28 лет от сердечной недостаточности. Характерные симптомы в виде одышки, снижения толерантности к ФН, разнообразия болевых ощущений в грудной клетке стенокардического характера, нарушения ритма сердечной деятельности, головокружений, пресинкопа и синкопа, а также отсутствие каких-либо симптомов до 65 лет и отягощенная наследственность позволяют с большой вероятностью предполагать именно гипертрофическую кардиомиопатию.

В целях дифференциальной диагностики с другими заболеваниями сердечно-сосудистой системы была проведена ЭХО-КГ. В результате исследования получены следующие данные: гипертрофия левого желудочка, утолщение МЖТ в базальном и среднем сегментах на 1.4 см и 1.6 см

соответственно, дилатация обоих предсердий, систолическая функция в норме, диастолическая дисфункция левого желудочка 1 типа, обструкция выносящего тракта левого желудочка, митральная регургитация 2 степени, аортальная, трискуспидальная, легочная регургитации 1 степени, зон нарушения локальной сократимости нет. Можно было бы предположить стабильную стенокардию напряжения, так как пациентка имеет весь симптомокомплекс, характерный для данного заболевания, диастолическую дисфункцию и гипертрофию ЛЖ, дисфункцию клапанного аппарата, а также факторы риска в виде курения на протяжении 50 лет и метаболический синдром. Однако присутствует отличительная особенность в виде отсутствия нарушения сократимости ЛЖ, что характерно для стенокардии. По результатам ЭКГ у Пациентки М. отмечается фоновая депрессия сегмента ST с отрицательным зубцом T в отведениях V5, AVF, увеличение интервала QT. В связи с исключением ИБС, наличием генетической предрасположенности и результатами инструментальных исследований больной выставлен основной диагноз: «Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия». Также выявили нарушения ритма сердца и проводимости, и для стратификации риска ВСС рекомендуется установка имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (HCM Risk-SCD 6,54%), что позволит контролировать сердечный ритм путем стабилизации желудочковых экстрасистол и тахикардии. От предложенного лечения пациентка отказалась.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОМОРБИДНОГО ПАЦИЕНТА С ЭМОЦИОНАЛЬНО НЕУСТОЙЧИВЫМ РАССТРОЙСТВОМ ЛИЧНОСТИ, ПАГУБНЫМ УПОТРЕБЛЕНИЕМ АЛКОГОЛЯ И КАННАБИНОИДОВ

Авторы:

Бутурлин Никита Александрович,
Бутурлина Анастасия Олеговна,
Иванова Алёна Олеговна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Шустов Александр Дмитриевич — к.м.н.

Коморбидные расстройства привлекают все большее внимание исследователей. Данная проблема актуальна в связи с взаимным отягощающим влиянием, которое оказывает каждая из сосуществующих нозологий на клиническую картину.

В рамках данной работы представлен клинический случай пациента с диагнозом: эмоционально неустойчивое расстройство личности (ЭНРЛ), импульсивный тип (ИРЛ) — F60.30 МКБ-10, также злоупотребляющий алкоголем, каннабиноидами.

Пациент, 32 года, женат, 2 детей. Беременность и роды без особенностей, раннее развитие с незначительным опережением. Рос в полной семье. Формировался эмоциональным, гиперактивным. ДДУ посещал. В школу пошел по возрасту. В коллективе адаптировался с незначительными трудностями. Стремился занимать лидерскую позицию. Предпочитал подвижные игры, увлекался боевыми видами спорта. Нередко наблюдались конфликты со сверстниками, иногда доходившие до драк, с родственниками, учителями. Характерны бурные аффективные вспышки, гневливость, неуравновешенное поведение, реакции оппозиции. Интереса к учебе не проявлял. У доски отвечал редко, самостоятельно не вызывался. С предметами знакомился, не вникая в суть. Со старших классов работал, прогуливал занятия. Свободное время проводил в компании друзей. С девушками неоднократно был в поверхностных и непродолжительных отношениях. По окончании школы обучался по специальности «экономист». По профессии не трудоустраивался, был занят низкоквалифицированным трудом, часто менял места работы. Развивал бизнес по торговле табачной продукцией, перешел на самозанятость. Женат с 26 лет. Отношения в семье напряженные, конфликтные. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные, материальное положение обеспеченное.

В течение всей жизни эмоционально неустойчив, раздражителен, вспыльчив, конфликтен, поспешен в решениях, испытывает трудности с самоконтролем, при этом достаточно продуктивен и работоспособен. С 16 лет по сегодняшний момент часто употребляет алкоголь, марихуану, гашиш с целью снятия стресса, контроля над эмоциями.

В 2020 г. после череды конфликтов на регулярной основе употреблял марихуану. Психическое расстройство приобрело дисфорический оттенок: вспыльчивость, раздражительность на фоне значимой продолжительной гипотимии, беспокойство, нарушенный самоконтроль, эмоциональная лабильность. Возникли трудности с выполнением профессиональных обязанностей.

Обратился за помощью в психиатрическую клинику. На фоне назначенного лечения (тиоридазин, тразодон, бипериден) самочувствие значительно улучшилось. Спустя 2 месяца самовольно прервал терапию, после чего резко снизилось настроение, наросла тревожность, возникали неконтролируемые вспышки ярости с косвенной и физической агрессией к окружающим. Последнюю госпитализацию инициировал самостоятельно в связи с возникшей вспышкой агрессии, повлекшей за собой привлечение к административной ответственности по статье КоАП РФ 6.1.1. Побои.

Диагностика личностных расстройств представляет собой сложную, но необходимую задачу. Первичным для данного пациента является личностное расстройство, с целью компенсации которого употребляются психоактивные вещества (ПАВ), алкоголь. Коморбидные психические расстройства повышают риск суицидального поведения. ЭНРЛ — наиболее суицидоопасное расстройство из группы психопатий. Лица с ЭНРЛ склонны к алкогольным эксцессам, употреблению ПАВ, формированию синдрома зависимости, что значимо повышает суицидальный риск.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРИОБРЕТЕННОГО ОСТРОГО ТОКСОПЛАЗМОЗА ГОЛОВНОГО МОЗГА В СОЧЕТАНИИ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ОПУХОЛЕВЫМИ ОЧАГАМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Авторы:

Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна,
Кухмазова Зарина Мамейевна,
Довудов Шамиль Серкерович,
Асадулаева Зарипат Магомедовна

ДГМУ

Джамиева Хазина Шериповна

ГБУ РД «РКБ им. А.В. Вишневского»

Научный руководитель:

Абусуева Бурлият Абусуевна — к.м.н., доцент

ДГМУ

Токсоплазмоз относится к зоонозным паразитарным инфекциям. Клинические проявления вариабельны: от здорового, бессимптомного носительства до тяжелых, летальных форм болезни. Острая форма приобретенного токсоплазмоза встречается крайне редко: менее чем у 1% больных, характеризуется поражением центральной нервной системы (ЦНС). Токсоплазмоз является предотвратимой и излечимой паразитарной инфекцией при условии ранней диагностики и лечения. В данной статье будет рассмотрен клинический случай приобретенного острого токсоплазмоза головного мозга в сочетании с множественными опухолевыми очагами головного мозга.

Пациент N, 58 лет поступил в отделение нейрохирургии ГБУ РД РКБ с жалобами на интенсивные головные боли, лихорадку, слабость в правых конечностях. Из анамнеза: 7 дней назад на пациента упало дерево, после

чего появилась вся вышеперечисленная симптоматика. Потери сознания не отмечалось. В связи с сохраняющимися головными болями обратился к участковому терапевту по месту жительства и 23.11.2022 года был направлен на госпитализацию в отделение нейрохирургии ГБУ РД РКБ. Для уточнения диагноза и выбора правильной тактики лечения пациенту была назначена магнитно-резонансная томография головного мозга с внутривенным контрастированием. На МР-изображениях были выявлены новообразования неопределенного характера головного мозга с перифокальным отёком. Внутримозговое объемное образование правой лобной (количество 4), левой теменной (1), левой височной доли (1). Дислокационный синдром. Так же при исследовании неврологического статуса были получены следующие данные: сознание ясное. По ШКГ 15 баллов. Менингеальные знаки в виде ригидности мышц затылка на 2 п/п, симптом Керинга положительный с двух сторон. Наблюдается выраженная дизартрия. Спастический правосторонний гемипарез со снижением мышечной силы до 3-х баллов по шкале MRC. Мышечный тонус повышен до 3-х баллов по шкале Ашворта в левых конечностях. Патологические знаки Бабинского, Россолимо, Бехтерева, Жуковского слева положительные, концентрическое сужение полей зрения. Анализ на ВИЧ- отрицательный. По результатам анализа на токсоплазмоз был получен результат 100МЕ ед/л anti-toxo IgG. С учётом клинических, лабораторных и инструментальных данных пациенту установлен диагноз: Приобретенный острый токсоплазмоз головного мозга с множественными опухолевыми очагами головного мозга. Была назначена соответствующая медикаментозная терапия .В настоящее время пациент продолжает лечение и наблюдается регресс симптоматики.

Анализ представленного клинического случая позволяет познакомиться с таким редким явлением, как приобретенный токсоплазмоз головного мозга, который стал достаточно частым осложнением у ВИЧ-инфицированных с наличием клинических, лабораторных и инструментальных данных в динамике. В очередной раз подчеркивается важность своевременного обращения за медицинской помощью , дабы не повлечь за собой потерю значительного количества времени и привести к резкому ухудшению прогноза у пациента при отсутствии адекватной терапии.

МИКРОТРОМБОТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ДЕБЮТЕ КАТАСТРОФИЧЕСКОГО АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА

Авторы:

Гаффарова Анифе Севриевна,
Зиновьева Мария Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Клименко Алеся Александровна — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Антифосфолипидный синдром (АФС) — аутоиммунное системное состояние, характеризующееся развитием тромботических и/или акушерских событий, связанных с циркуляцией критериальных антифосфолипидных антител (аФЛ, антител к кардиолипину, АТ (аКЛ) к β2-гликопротеину I (анти-β2ГПI) и волчаночного антикоагулянта (ВА)). Катастрофический АФС (КАФС) — жизнеугрожающее состояние, связанное с тромботической окклюзией микроциркуляторного русла с летальностью более 50%. Классификационные критерии предусматривают выявление тромботической микроангиопатии 3 и более органов за период менее 1 недели, подтвержденной гистопатологическим исследованием и идентификацию высоких титров аФЛ. Наиболее часто вовлекаются почки, легкие и ЦНС, параллельно разворачиваются проявления синдрома системного воспалительного ответа. Терапевтические опции в острой фазе КАФС включают антикоагулянтную и иммуносупрессивную терапию (глюкокортикостероиды, плазмаферез, внутривенный иммуноглобулин и ГИБП — ритуксимаб и экулизумаб), профилактика рецидивов КАФС заключается в проведении адекватной антикоагулянтной терапии.

Пациент Ф., 54 лет, мужчина, поступил в ОАРИТ ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России в тяжелом состоянии с жалобами на общую слабость, нарушение сна, речи и памяти. Из анамнеза известно, что 08.03.2022 г. супруга отметила изменения в поведении, нарушение речи, эмоциональное возбуждение. В течение 24 ч симптомы прогрессировали с увеличением выраженности речевых расстройств, возникновением неловкости и слабости в руках. На МРТ головного мозга (ГМ) выявлена МР-картина инфарктов в бассейне правой СМА, левой СМА, правой ЗМА, левых ЗМА и СМА/ЗМА различной степени давности (преимущественно острые, острейшие). Кроме этого, визуализировались МР-признаки тромботической окклюзии дистального отдела М2-сегмента левой СМА, в бассейне левой СМА — признаки исхода инфаркта. При трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ в области ми-

трального клапана визуализировались патологические объемные флоттирующие высокоэмбологенные образования на передней створке 8×7 мм, на задней створке — 9,5×8 мм. В лабораторных анализах — тяжелая тромбоцитопения (22×10^9/л), анемия (Hb=107 г/л), увеличение СОЭ (56 мм/ч), креатинина (156 мкмоль/л, СКФ по CKD-EPI=44 мл/мин/1,73 $м^2$), ЛДГ (1923 ЕД/л), D-димера (1080,0 нгфЭЕ/мл), позитивность по АНФ, суточная экскреция белка — 1,19 г/л. Учитывая множественное тромботическое поражение требовалось уточнение генеза тромбофилии. При оценке аФЛ выявлен ВА, высокие титры IgG аФЛ (>100 Ед/мл), IgA+IgM+IgG анти-β2ГПI (>200 Ед/мл) и IgG аКЛ (>120 GPL-Ед/мл), при анализе генетического риска тромбофилии гены в гомозиготном состоянии не выявлены. С учетом множественного тромботического поражения ГМ, сердца, почек, тройную аФЛ-позитивность, развития клинических проявлений за период менее 1 недели, клиническая ситуация расценена как КАФС. Назначены сеансы плазмафереза, пульс-терапии метилпреднизолоном 500,0 мг №3 и антикоагулянтная терапия фондапаринуксом 7,5 мг. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика с улучшением психоэмоционального фона и регрессией сенсорной афазии.

Необходимо исключать КАФС при быстропрогрессирующем микротромботическом поражении внутренних органов, поскольку ранняя диагностика и своевременно проведенная терапия позволяет улучшить прогноз и продолжительность жизни пациента.

ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ МИКСОМЫ СЕРДЦА

Авторы:

Григорьев Николай Евгеньевич,
Ослопова Полина Германовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Шевченко Алексей Олегович — д.м.н., профессор
Юферева Юлия Михайловна — к.м.н., доцент

РНИМУ им Н. И. Пирогова

Миксома сердца — редкое (до 0,03% в популяции) новообразование сердца, как правило, локализующееся в левом предсердии (ЛП). Чаще всего источником миксомы являются клетки эндокарда края овальной ямки. С точки зрения метастазирования миксома сердца расценивается как «доброкачественная» опухоль, но в связи с высоким риском тромбоэмболи-

ческих осложнений, несет в себе высокий риск нежелательных событий. Морфологически, большая часть (до 2/3) выявленных миксом представляет собой относительно плотное образование (полипоидный тип), однако встречаются более рыхлые (папилломатозные) миксомы, характеризующиеся более высоким риском эмболических осложнений. Данный клинический случай демонстрирует один из нетипичных вариантов манифестации миксомы.

Больной В. 55 лет в конце августа 2022 года почувствовал острую боль в поясничной области, после чего на кончиках пальцев левой руки возникли цианотичные пятна. За медицинской помощью не обращался, однако, по совету знакомых принимал неустановленный антикоагулянт. Через несколько дней возникла резкая боль в левой руке, нарушения зрения и координации движений, однако вскоре симптомы уменьшились. Обратился в частную клинику, где при ультразвуковом исследовании был выявлен «тромб» в левом предсердии и назначен низкомолекулярный гепарин (клексан). На этом фоне вновь развились слабость в левой руке, резкая боль в кончиках пальцев, через неделю после выхода на работу ощутил схожие явления в правой руке, в связи с чем вызвал СМП и был госпитализирован с диагнозом «ОНМК». При обследовании диагностированы инфаркт головного мозга в бассейне ЛСМА по кардиоэмболическому типу, ТИА в бассейне ПСМА. При ЭХОКГ выявлено эхопозитивное образование ЛП на ножке размерами 7.6х3.0 см, неправильной формы, флотирующее в диастолу в полость левого желудочка. Спустя 4 недели после первичной манифестации выполнено хирургическое вмешательство, при котором в полости ЛП выявлено «крупное желеобразное образование на ножке, прикрепленное к задней стенке ЛП»; произведено удаление новообразования. Ранний послеоперационный период осложнился пароксизмом фибрилляции предсердий, который был купирован амиодароном. При гистологическом исследовании подтвержден диагноз миксомы сердца. Спустя месяц после госпитализации явлений недостаточности кровообращения, нарушений ритма сердца не выявлено, сохраняются остаточные явления перенесенного ОНМК в виде парестезий и болезненных ощущений в кончиках пальцев левой руки.

Данный случай демонстрирует неспецифичность клинических проявлений миксомы сердца и важность своевременной ультразвуковой диагностики. Можно предположить, что, если бы при первом обращении врачу при ЭХОКГ был бы установлен правильный диагноз, это не привело бы к потенциально опасному развитию тромбоэмболических осложнений, но позволило бы своевременно выполнить хирургическое лечение. Хирургическое лечение миксомы имеет низкий риск осложнений и позволяет добиться хороших отдаленных результатов, однако важнейшим условием для этого является своевременная диагностика.

ПУТЬ ОТ РАНЫ ЛЕВОЙ ГОЛЕНИ ДО ФУНИКУЛЯРНОГО МИЕЛОЗА

Автор:

Дмитраченко Мария Николаевна

ТГМУ

Научный руководитель:

Калинский Павел Павлович — д.м.н., профессор

ТГМУ

Пациент 31 год, проживает на острове Кунашир, в результате дорожно-транспортного происшествия 15.08.2022 г. получил рвано-ушибленную рану левой голени. За медицинской помощью не обращался и постепенно на левой голени и стопе появились отек, гиперемия и боль на передней поверхности левой голени, повышение температуры тела до 39,8 °С, самостоятельно начал прием антибактериальной терапии перорально в течении 7 дней. Самочувствие не улучшалось и обратился за помощью в стационар по месту жительства. Выставлен диагноз: Флегмона левой голени. В результате пребывания в стационаре было выполнено хирургическое пособие по устранению гнойного очага инфекции, также была назначена симптоматическая терапия и антибактериальная терапия парентерально. В результате длительно сохраняющегося воспаления антибактериальная терапия продолжалась 1 месяц. В ходе лечения проявлял жалобы: на диарею, метеоризм, вздутие живота, слабость, снижение аппетита. Внимание на данную симптоматику не было обращено. После выписки из стационара продолжал получать лечение амбулаторно, т.е. перевязки, симптоматическую терапию и антибактериальную терапию. Также отмечал диарею, метеоризм, вздутие живота, слабость, снижение аппетита и повышение температуры тела до субфебрильных цифр. С начала сентября стал отмечать появление значительной слабости, онемение в ногах, головокружение, шаткость походки, в октябре жалобы усилились, стал отмечать появление онемение в руках. В ноябре консультирован неврологом и выставлен диагноз: Полинейропатия неуточненного генеза, направлен на стационарное лечение в лечебное учреждение г. Владивосток.

Жалобы при поступлении: на общую слабость, снижение аппетита, периодическое головокружение, головные боли, онемение в руках и ногах, чувство ползания мурашек по подошвенной поверхности стоп. Был проведен осмотр и назначен клинический минимум. В результате клинического анализа крови выявлена анемия (Hb — 72 г/л, RBC — 1,79x10^9/литр), снижение гематокрита до 20%, повышение СОЭ 44 мм в час, увеличение среднего объема эритроцита 112 мкм3, а также анизоцитоз (++), пойкилоцитоз (+),

полихромазия(+) и базофильная зернистость в единичных эритроцитах. В связи с полученными жалобами и клинической симптоматикой назначен анализ определения уровня витамина B12 в крови. В результате проведенного анализа выявлено снижение уровня витамина B12 и предварительно выставлен диагноз: Фуникулярный миелоз.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕПЛОВОГО УДАРА НА ФОНЕ ПРИЕМА НАРКОТИЧЕСКИХ ВЕЩЕСТВ

Авторы:

Дмитриева Мария Андреевна,
Кошманова Анна,
Ганзюк Пётр Владимирович,
Гапизова Хадижат Ахмедовна,
Юрченко Анастасия Александровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Тепловой удар — тяжелая форма перегревания, характеризуется повышением температуры тела до 40°С и более под влиянием внешних тепловых факторов и сопровождается нарушением сознания, расстройствами кровообращения и дыхания. В основе теплового удара лежит активация механизмов теплоотдачи: периферическая вазодилатация, гипервентиляция и усиленное потоотделение. Вследствие потери жидкости уменьшается СВ, ОПСС и падает АД. Сокращение мозгового кровотока, гипоксия и отек головного мозга, нарушения ВЭБ, могут приводить к судорожному синдрому. Тяжелая форма может сопровождаться полиорганной недостаточностью, рабдомиолизом. Тепловым ударам наиболее подвержены дети, пожилые люди, лица в состоянии алкогольного опьянения и наркотической интоксикации. При этом особенно опасен прием наркотических психостимуляторов, которые в сочетании с высокой температурой воздуха могут приводить к критическим последствиям.

Пациент В., мужчина 26 лет, 27.06.21 доставлен в ГКБ №12 бригадой СМП, госпитализирован в ОРИТ. Со слов бригады СМП: профессиональный футболист, во время матча в условиях жаркой погоды (более 30°С) потерял сознание. Температура тела — 42°С. Во время транспортировки развился судорожный приступ (купирован Сибазоном).

При поступлении: состояние тяжелое, сознание ясное, полностью дезориентирован, ШКГ: 15 баллов, APACHE II: 22, SOFA: 4. На фоне нарастания церебральной недостаточности и угнетения сознания переведен на ИВЛ с целью протекции дыхательных путей. По результатам лабораторных исследований — нейтрофильный лейкоцитоз, повышение креатинина, моче-

вины, прямого билирубина, АЛТ, АСТ, общей КФК, ЛДГ, прокальцитонина. На УЗИ — диффузные изменения паренхимы печени и поджелудочной железы, обеих почек.

Установлен диагноз: тепловой удар от 27.06.21. Осложнения: генерализованный судорожный приступ от 27.06.21, отек головного мозга, полиорганная недостаточность, ОПН преренального генеза. Внебольничная аспирационная пневмония, сепсис. На фоне проведения многокомпонентной интенсивной терапии, включающей: инфузионно-корригирующую, антибактериальную, респираторную терапию и нутритивную поддержку, коррекцию водно-электролитных и метаболических расстройств — состояние без положительной динамики.

На 30.06.21 — отрицательная динамика. Прогрессирует ОПН (показано проведение гемодиализа), рабдомиолиз.

02.07.21 Получен результат токсикологического анализа, установлен факт употребления наркотических веществ (α-PVP, каннабиноиды — 172 нг/мл). Показано проведение гемотрансфузионной терапии в связи с развитием коагулопатии (АЧТВ 150 сек, МНО 1,5, ПТИ 53%) и тяжелой анемии (Hb 60 г/л).

На момент 13.07.21 состояние крайней степени тяжести, обусловленное последствиями рабдомиолиза на фоне теплового удара, ОПН, развитием вторичного ОРДС, септического шока, СПОН, эндогенной интоксикацией, тяжелыми водно-электролитными расстройствами. По лабораторным данным — отрицательная динамика.

15.07.21 После остановки сердца и 30 минут проведения реанимационных мероприятий, в 4:25 констатирована биологическая смерть.

Данный клинический случай демонстрирует потенциирование последствий теплового удара при приеме наркотических психостимуляторов. Повышая моторную и психическую активности, они способствуют развитию теплового удара и его осложнений, существенно снижают адаптационные возможности организма и значительно ухудшают прогноз, вплоть до смертельного исхода у изначально здоровых лиц.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С СИСТЕМНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ОСТРОЙ СТАДИИ С ВТОРИЧНОЙ АНЕМИЕЙ И ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ

Авторы:

Довудов Шамиль Серкерович,
Гаджиева Айханат Сайгидулбатдаловна,
Кухмазова Зарина Мамейевна

ДГМУ

Научный руководитель:

Шамов Закарья Меджидович — к.м.н., ассистент

ДГМУ

Больная Д. 19 лет,11.11.2022 г поступила в РКБ в отделение гематологии с жалобами на высокую температуру, боли во всех крупных суставах и ногах, геморрагическими высыпаниями на лице. Anamnesis morbi:

с 07.11.22 до 10.11.2022 находилась на амбулаторном лечении,где и появились вышеуказанные жалобы. Самостоятельно купировала симптомы НПВС: аспирин, ибупрофен,парацетамол, нимесулид. Резкое ухудшение состояния 10.11.2022, когда вышеуказанные проявления возобновились;присоединились геморрагические высыпания по всему телу и нарастающая слабость. В связи с выраженностью и невозможностью самостоятельно купировать болевой синдром, пациентка была госпитализирована в районную больницу 11.11.22,где не наблюдалось улучшении. Далее по согласованию с заведующим отделения гематологии РКБ была госпитализирована в отделение гематологии на следующий день. Anamnesis vitae: Перенесенные заболевания отсутствуют. Наследственность не отягощена. Аллергологический анамнез отягощен на продукты питания. Объективное состояние.

Общее состояние тяжелое, положение в постели вынужденное из-за выраженной слабости и болевого синдрома в ногах. Пациентка заторможена, кахексична,в речевой контакт вступает затруднительно. По всему телу и на слизистой ротовой полости мелкоточечные многочисленные высыпания петехиального характера. Кожные покровы резко бледные, теплые,влажные на ощупь. Отмечаются: хейлит, менингиальные знаки, истончение и ломкость ногтевых пластин, койлонихий,отеки на стопах. Дыхание самостоятельное, ЧДД — 20, аускультативно — дыхание ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. АД 100/60, PS 71. Систолический шум по всем отделам сердца. Язык точечно покрыт беловатым налетом,сухой и лакированный.

Живот при пальпации резко болезнен,не вздут. Остальные системы органов без видимой патологии.

Данные исследования:

В ОАК анемия средней тяжести (Hb — 70г/л), эритроциты 3.1 г/л, тромбоцитопения 16 тыс, в лейкоформуле: лимфопения 7%, моноцитоз 13%, сегментоядерных 74%, п/я 6%. Коагулограмма: Д-димер 4.95 мг/л. В биохимическом анализе крови:снижение сывороточного железа — 6.3 мкмоль/л, креатинин — 123.1 мкмоль/л, мочевина 28.3 ммоль/л, повышение СРБ 49.1 мг/л. Витамин В12 — 1500 пг/л. Было обнаружено увеличение АНФ — 320.

Была проведена КТ легких с обнаружением признаков двусторонней полисегментарной пневмонии и двусторонний гидроторакс.

При исследовании УЗИ печени-обнаружено увеличение на 16.5 см.

При осмотре неврологом: Энцефалонейропатия, смешанный квадрипарез с нарушением ФТО вторичного характера. При осмотре инфекционистом:подозрение на КГЛ, с целью уточнения диагноза было назначено исследование плазмы крови на обнаружение РНК вируса.Дата смерти: 30.11.2022.

С учетом вышеизложенной клинической картины и лабораторных данных пациентке выставлен рабочий диагноз:СЗСТ с вторичной анемией и тромбоцитопенией с подозрением на Конго-Крымскую геморрагическую лихорадку.

ОТ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО АРТРОЗА ДО ПСОРИАТИЧЕСКОГО АРТРИТА: ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Автор:

Доронина Софья Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

ГБУЗ ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова ДЗМ

Псориатический артрит (ПсА) — хроническое воспалительное заболевание суставов, связанное с псориазом, которое отличается разнообразием в проявлении болезни, течении и реакции на лечение. Заболевание развивается у ~ 30% пациентов, страдающих псориазом, и характеризуется значительным ухудшением качества жизни.

Пациентка С, 46 лет, обратилась с жалобами на боль и ограничение в правом коленном суставе при движении. Из анамнеза: 02.06.21 выполнена вакцинация от новой коронавирусной инфекции (НКИ). 03.06.21 диагностирована НКИ. Лечилась амбулаторно. 20.06.21 отметила боль и припухание правого коленного сустава, ограничение активности при спуске по лестнице. 28.09.21 обратилась к врачу травматологу-ортопеду. Назначены анализы на уровень: СРБ, РФ, АСЛО, АЦЦП, мочевой кислоты в сыворотке крови, HLA B27. Результаты в пределах нормы, HLA B27 — не выявлен. По результатам МРТ правого коленного сустава: в полости сустава и в околосуставных сумках патологическое скопление жидкости; жировое тело Гоффа не изменено; дегенеративно-дистрофические изменения заднего рога внутреннего мениска. 06.10.21 врачом травматологом-ортопедом выставлен диагноз: «Артроз правого коленного сустава 1 ст. Синдром гусиной лапки. Хронический синовит». Рекомендовано: глюкокортикостероиды (ГКС) в правый коленный сустав и периартикулярно, курс гиалуроновой кислоты — без видимого эффекта. В январе 2022 г. в связи с сохранением болевого синдрома госпитализирована, назначены ГКС местно и внутримышечно — без эффекта. В феврале 2022 г. консультирована в НИИ ревматологии, выявлена ониходистрофия, заподозрен псориатический артрит.

В марте 2022 г. консультирована в МГРЦ ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова. При осмотре: пациентка передвигается при помощи костылей в связи с невозможностью опереться на правую нижнюю конечность из-за выраженного болевого синдрома. В ходе обследования исключены инфекционный и реактивный характер артрита. Анализ крови на ферритин, кальций, фосфор — в пределах нормы. Выполнена УЗДГ вен нижних конечностей — признаков тромбоза не выявлено. По результатам МРТ КПС данных за наличие сакроилиита нет; МРТ правого коленного сустава: начальные признаки артроза правого коленного сустава, дистрофические изменения менисков 2 ст. по Штоллер, отек периартикулярной клетчатки по передней поверхности сустава, объёмное образование тела Гоффа. С учетом полученных данных рекомендовано проведение артроскопии с биопсией тела Гоффа для исключения онкопроцесса. В апреле 2022 г. проведена артроскопическая менискэктомия, удаление жирового тела Гоффа, гистологическая картина соответствует гипертрофии тела Гоффа. После проведения оперативного лечения болевой синдром в правом коленном суставе купировался только частично. При повторном обращении, учитывая наличие моноартрита с интенсивным болевым синдромом, ониходистрофии, неэффективность стандартной терапии остеоартрита, исключение онкопроцесса — у пациентки диагностирован псориатический артрит. Назначен сульфасалазин в целевой дозе 2000 мг в сутки. На фоне проводимого лечения через 2 месяца отмечается положительная динамика в виде уменьшения болевого синдрома в правом коленном суставе.

Данный клинический случай демонстрирует трудности диагностики псориатического артрита у молодой пациентки с моноартритом коленного сустава без указания на наличие клинических и анамнестических данных о наличии псориаза.

АТИПИЧНАЯ ФОРМА ИНФАРКТА МИОКАРДА У ПАЦИЕНТКИ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

Авторы:

Жолдубаева Айдана Маккамбаевна,
Кудаярова Айгерим Болотовна,
Довлатукаева Хава Ризвановна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Шевченко Алексей Олегович — д.м.н., чл.-корр. РАН, профессор
Юферева Юлия Михайловна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

В почти половине случаев, особенно у молодых женщин, течение острого инфаркта миокарда (ОИМ) не укладывается в традиционные каноны, носит атипичный характер, значительно усложняя дифференциальную диагностику. Своевременное распознавание атипичной формы ОИМ является актуальной проблемой врачебной практики, поскольку определяет выбор принципов лечения и прогноз жизни больного. При этом решение о лечебной тактике и методах обследования пациента должно приниматься незамедлительно, пока не упущено время для эффективного вмешательства.

Пациентка 39 лет, с длительным анамнезом контролируемой гипертонической болезни, по поводу которой принимала лозартан 100 мг/сут и бисопролол 5 мг/сут, отметила появление 2 недели назад болей в спине с иррадиацией в правый бок, возникающих без четкой связи с физической нагрузкой. Болевой синдром купировала дексаметазоном. В связи с прогрессированием болей обратилась в поликлинику, где была снята ЭКГ и выявлены изменения, характерные для поражения ствола левой коронарной артерии (ЛКА): элевация сегмента ST в отведении aVR и V1, депрессия сегмента ST до 6 мм в I, II, aVL, V3–V6 отведениях. Состояние расценено как ОИМ с подъемом сегмента ST.

Бригадой СМП пациентка из поликлиники доставлена в стационар. Отмечалось повышение уровня тропонина I до 0,52 нг/мл (в динамике до 4,61 нг/мл). Экстренно проведена коронароангиография, на которой выяв-

лено многососудистое поражение коронарных артерий: линейная диссекция в теле и терминальном отделе ствола ЛКА, стеноз в терминальном отделе 70%, (осложненная бляшка), в проксимальной и средней трети ПМЖВ стеноз до 55%, в средней трети ПКА — стеноз 70–75%. Выполнено ЧКВ в бассейне ЛКА: транслюминальная баллонная ангиопластика и провизионное стентирование ствола ЛКА с выходом в ПМЖВ.

Пациентка процедуру перенесла удовлетворительно. На контрольной ангиограмме кровоток по ЛКА TIMI 3, признаков диссекции и экстравазации нет. На ЭКГ, выполненной после ЧКВ, регистрировался синусовый ритм с ЧСС 78 уд/мин, сегмент ST вернулся к изолинии. По результатам эхокардиографии нарушений локальной сократимости не выявлено, полости сердца не расширены, сократительная способность ЛЖ удовлетворительная. В биохимическом анализе крови обращало на себя внимание повышение уровня холестерина ЛПНП до 4,52 ммоль/л. Другие лабораторные показатели были в пределах референсных значений.

По мере стабилизации состояния пациентка была переведена из ОРИТ в кардиологическое отделение. На фоне проводимой двойной антиагрегантной, гипотензивной, гиполипидемической и гастропротективной терапии болей в спине, ангинозных приступов, нарушений ритма сердца и признаков сердечной недостаточности не отмечалось, стабилизировались цифры АД и ЧСС. Пациентка была выписана из стационара с соответствующими диагнозу рекомендациями по немедикаметозной и медикаментозной терапии, а также проведения ЧКВ в бассейне ПКА в плановом порядке.

Данный клинический случай демонстрирует успешный пример своевременной диагностики и лечения молодой пациентки с атипичной формой ОИМ — трудно распознаваемым дебютом заболевания. Учитывая, что ОКС может проявляться болями различной локализации, врачам общей практики и кардиологических отделений следует уделять особое внимание и проявлять диагностическую бдительность во всех случаях, сопровождающихся появлением болевых ощущений атипичной локализации, что может кардинально повлиять на течение заболевания и прогноз пациента.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА У ПАЦИЕНТА С РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ УХА

Автор:

Игамбердиев Шохрухбек Валижон угли

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Королёва Лилия Юрьевна — старший преподаватель

Медицинский институт ОГУ имени И.С. Тургенева

Гранулематоз Вегенера — хроническое системное быстропрогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, ассоциированное с ANCA, в основе которого лежит некротизирующее воспаление сосудов мелкого и среднего калибра с образованием гранулём, характеризуется сочетанным поражением респираторного тракта, почек, органов зрения, слуха. Данная болезнь относится к группе редких. Распространенность среди населения составляет 25–60 на 1 млн, заболеваемость 3–12 на 1 млн человек. Чаще заболевают мужчины в возрасте 40–50 лет, однако известны случаи развития заболевания у детей и подростков.

Пациент Л., 49 лет, обратился в поликлинику по месту жительства с жалобами на боли в левом ухе и отделяемое из левого уха слизистого характера. Врачом-отоларингологом был поставлен диагноз левосторонний экссудативный средний отит. Через несколько месяцев у больного развились потеря слуха слева и сильные головные боли. В связи с отсутствием эффективности консервативного лечения, была проведена радикальная операция на среднем ухе. После выписки из стационара боли рецидивировали, при этом пациент отмечал онемение левой половины лица, чувство распирания в области левой орбиты и ухудшение зрения слева. Проводились обследования для исключения ОНМК. В течении последующих двух месяцев появились боли в области межфаланговых суставов, кистей и стоп, мышечные боли, геморрагические высыпания в области левого локтевого отростка, слабость, потеря массы тела на 30 кг. Со слов пациента начала беспокоить одышка при незначительной физической нагрузке. Лабораторно были выявлены следующие изменения: нормохромная нормоцитарная анемия со снижение уровня Hb до 90 г/л; тромбоцитоз — 580×10^9/л; повышение СОЭ до 70 мм/ч; С-реактивный белок 12 мг/л; протеинурия до 0,4 г/сут; гематурия до 6 клеток в поле зрения. Проведенный тест на наличие ANCA в сыворотке крови показал положительный результат. По данным МСКТ головного мозга с контрастированием было выявлено: умеренная гидроцефалия, гиперплазия слизистой оболочки левой верхнечелюстной пазухи,

фиброзные изменения в ячейках сосцевидных отростков височной кости слева. На МСКТ легких были обнаружены множественные полостные образования в нижней доле левого легкого. По результатам клинического, лабораторного и рентгенологического исследования выставлен основной клинический диагноз: М31.3 Гранулематоз Вегенера, генерализованная форма с поражением левой орбиты, левого уха (левосторонний сухой тимпанит, этмоидит), легких (гранулематозное поражение), суставов (полиартрит), почек (нефропатия, ХБП 1 стадия), ЦНС (поражение тройничного нерва, лицевого нерва) ANCA+.

Пациент находится под динамическим диспансерным наблюдением и проходит лечение профильными специалистами основного заболевания, осложнений и сопутствующей патологии. В качестве базисной терапии принимает: преднизолон, азатиоприн, антиагреганты, гипотензивные препараты, статины. На фоне проводимой терапии отмечает положительную динамику заболевания в виде уменьшения боли в глазном яблоке, чувства распирания и давления в левом глазу, уменьшения одышки при ходьбе. Представленный клинический случай наглядно демонстрирует необходимость проведения своевременного и тщательного дифференциально-диагностического поиска ввиду редкости заболевания, полиорганности патологии, отсутствии специфических признаков в дебюте.

МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПОД МАСКОЙ В12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Авторы:

Кондауров Никита Сергеевич,
Добрынина Ирина Сергеевна,
Посметьева Ольга Сергеевна,
Муравицкая Марина Николаевна,
Ханина Елена Анатольевна

ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Миелодиспластические синдромы (МДС) включают семейство заболеваний клональных миелоидных стволовых клеток, характеризующиеся диспластическим неэффективным гемопоэзом. Для верификации диагноза используют набор необходимых и решающих критериев. На уровне амбулаторно-поликлинического звена возможно использование только необходимых критериев. К этим критериям относятся:

- Стабильная цитопения в 1 или более ростках в течение 4 и более месяцев в частности: уровень гемоглобина <110 г/л, количество нейтрофилов <1,8x10^9/л, тромбоцитов <100x10^9/л

- Отсутствие других гематологических и негематологических заболеваний, которые протекают с цитопениями.

Описание случая

Пациентка Пуляхина М. Н. 22.10. 1951 года рождения находилась на стационарном лечении в ГКБ №3 с 26.03.2021 года по 19.04 2021 года с диагнозом: В-12 дефицитная анемия, тяжелой степени. Миокардиодистрофия. НК 2А. Хронический гастрит, обострение. Состояние после холецистэктомии по поводу ЖКБ (2011). Долихосигма. Внутренний геморрой вне обострения. ИБС, стенокардия напряжения, ФК 2. Кардиосклероз диффузный и очаговый (2018). Гипертоническая болезнь II стадии, риск 3. ХСН 2 А, ФК II.

ОАК при поступлении:

Hb 63 г/л, Эр 1,54х10^{12}/л, Тр 40х10^{9}/л, Лейк 5,2х10^{9}/л, гранулоциты 54,3%, лимф 39,3%, MID 6,4% СОЭ 57 мм/ч

ОАК при выписке:

Hgb 91 г/л, Эр 2,56х10^{12}/л, Тр 28х10^{9}/л, Лейк 5,2х10^{9}/л, гранулоциты 54,3%, лимф 39,3%, MID 6,4% СОЭ 57 мм/ч

После проведенного обследования и лечения были даны рекомендации, выписана 19.04 с улучшением.

Пациентка попала под наблюдение к врачу участковому терапевту. Состояние пациентки не улучшалось, она также предъявляла жалобы на слабость, головокружение, повышенную утомляемость, явилась на прием 30.04.2021 года.

ОАК от 05.05: Лейк 3,51х10^{9}, Нейтрофилы 42,7%, Лимф 44,7%, Мон 9,7%, Эозинофилы 2,3%, Базофилы 0,6%, Эр 2,16х10^{12}, Hb 75 г/л, HCT 22,7%, MCV 105,1, MCH 34,7, MCHC 330, RDW 19,2, Тромбоциты 32х10^{9}, Тромбокрит 0,04, СОЭ по Вестергрену 30 мм/ч

13.05 врачом была проведена телемедицина с врачом-гематологом, в ходе консультации были даны рекомендации по дальнейшей тактике ведения пациентки: консультация гематолога для решения вопроса о проведении стернальной пункции.

01.06 пациентка была на консультации в АУЗ ВО «ВОККДЦ», где был поставлен вероятный диагноз: Миелодиспластический синдром неуточненный с мультилинейной дисплазией. Анемия тяжелой степени тяжести, тромбоцитопения без геморрагического синдрома.

03.06 пациентка направлена в БУЗ ВО «ВОКБ №1» гематологическое отделение.

После этого пациентка обращалась за медицинской помощью к другому специалисту, исход этого клинического случая остается неизвестным.

Дискуссия

Диагноз МДС представляется достаточно обоснованным, т.к. наблюдается стойкое снижение гемоглобина, нейтрофилов и тромбоцитов в течение 3 месяцев, однако в описании данного клинического случая отсутствуют сведения о результатах лабораторных исследований, проведенных ранее.

Стоит обратить особое внимание на один любопытный факт: при количестве тромбоцитов $25x10^9$/л в анализе от 08.05.2021, что соответствует тяжелой тромбоцитопении, у пациентки не отмечается никаких нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Заключение

В заключении можно сказать, что выявление пациентов с МДС представляет серьезную трудность для диагностики из-за отсутствия активных жалоб и характерных клинических проявлений. Выявление подобных пациентов требует строго следования современным рекомендациям, а также высокого уровня подготовки врача, его внимательности и навыков.

КАРБУНКУЛ ПОЧКИ НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОГО СИСТЕМНОГО AL-АМИЛОИДОЗА И НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Авторы:

Котикова Ирина Александровна,
Бигушев Ильдар Руфкатович,
Сысоева Диана Альбертовна,
Лёзина Ксения Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Амилоидоз — это группа заболеваний, характеризующаяся отложением нерастворимого белка-амилоида во внеклеточном пространстве. Доказано, что данная патология чаще встречается у мужчин пожилого возраста, а у пациентов с плазмоклеточной дискразией и бессимптомной моноклональной гаммапатией неясного генеза (МГНГ) риск развития AL-амилоидоза возрастает в несколько раз.

Пациентка Н., 62 года, госпитализирована в терапевтическое отделение стационара. Считает себя больной с 2016 г., когда был диагностирован хронический гломерулонефрит с выраженным мочевым синдромом и МГНГ с сохранной почечной функцией. Два года спустя после дообследования в

стационаре выставлен диагноз: первичный AL-амилоидоз с поражением почек, желудочно-кишечного тракта, нервной системы, надпочечников, хроническая болезнь почек С1 А4. Пациентка получила лечение химиотерапевтическими препаратами. Выписана в удовлетворительном состоянии за 14 дней до настоящей госпитализациии. Ухудшение возникло внезапно: появилась лихорадка с потрясающим ознобом и потливостью, выраженная слабость, которые сохранялись в течение 5 дней. При данной госпитализации в анализе крови — повышение уровня лейкоцитов, липидов и С-реактивного белка, снижение концентраций альбумина, натрия и калия. В гемостазиограмме отмечено увеличение фибриногена. В анализе мочи: протеинурия, лейкоцитурия, эритроцитурия. Ультразвуковое исследование (УЗИ) выявило умеренную гепатомегалию и спленомегалию, кисты в обеих почках. Вследствие наличия признаков синдрома системной воспалительной реакции неясного генеза и отсутствия идентифицированного очага инфекции была начата эмпирическая терапия антибактериальными препаратами. На вторые сутки с момента госпитализации наблюдалась отрицательная динамика, в связи с чем потребовалась смена антибактериальной терапии. На третьи сутки отмечена незначительная положительная динамика. Была выполнена компьютерная томография органов брюшной полости — обнаружен карбункул среднего сегмента правой почки с признаками формирующегося абсцесса.

Диагноз подтвержден при УЗИ. Пациентка была переведена в специализированное урологическое отделение для дальнейшего обследования и лечения.

МГНГ и амилоидоз являются актуальным междисциплинарным вопросом, так как симптомы данной патологии различны и могут встречаться в клинической практике врачей разных специальностей. Внедрение эффективных скрининговых методов может помочь диагностировать амилоидоз на ранних этапах заболевания, что позволит снизить смертность от данного заболевания.

МЕЗЕНТЕРИАЛЬНЫЙ ТРОМБОЗ У ПАЦИЕНТА С РАНЕЕ ДИАГНОСТИРОВАННЫМ СИНДРОМОМ ТАКАЯСУ

Автор:

Лампежев Алан Асланович

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители:

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

Журавлев Александр Константинович — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Артериит Такаясу — это системный васкулит с поражением артерий крупного калибра, характеризующийся прогрессирующим гранулематозным воспалением аорты и ее основных ветвей. Пациент А. 65 лет госпитализирован 05.10.2021 г. с жалобами на сильные разлитые боли в области живота и направительным диагнозом «Мезентериальный тромбоз. Синдром Такаясу». В анамнезе длительно артериальная гипертензия с повышением АД до 220/110 мм рт. ст., хроническая ишемия нижних конечностей IIБ стадии по Фонтейну. В 2020 г. в НМИЦССХ им. А. Н. Бакулева, выявлен стеноз устья БЦА справа до 80%, ОСА слева до 50%, окклюзия обеих позвоночных артерий, атеросклероз и тотальный кальциноз аорты, стеноз ЧС до 65%, стеноз ВБА до 90%, НБА до 60%, стеноз правой общей подвздошной артерии до 85%, левой общей подвздошной артерии до 75%, критический стеноз левой почечной артерии. У пациента отмечались «перемежающаяся» хромота конечностей, выявлена разница АД на правой и левой руках > 10 мм рт. ст., шум при аускультации брюшной аорты, что явилось основанием диагностики «Синдрома Такаясу». Терапия на догоспитальном этапе: Симвастатин 10 мг/сут (с февраля по ноябрь 2020 г.) далее Аторвастатин 40 мг/сут, Тромбо АСС 100 мг 1 р/сут, Омепразол 20 мг 2 р/сут. ОХС — 3,23 ммоль/л, ЛПНП — 2,08 ммоль/л от октября 2020 г. В общем анализе крови при описываемой госпитализации лейкоцитоз $16{,}50 \times 10^9$/л, относительное количество гранулоцитов 78,80 %, остальные показатели в пределах референсных значений. Дилатация петель тонкой кишки при УЗИ органов брюшной полости. Выполнена баллонная ангиопластика ЧС, попытка реканализации ВБА без эффекта. После манипуляций без положительной динамики — прогрессирование болей в животе. 09.10.2021 г. состояние клинической смерти, реанимационные мероприятия в полном объеме без эффекта, констатирована биологическая смерть. По данным аутопсии: признаки распространенного атеросклероза с поражением церебральных артерий, коронарных артерий, аорты и брыжеечных артерий в виде мезентериального тромбоза с развитием гангрены тонкой кишки (в просвете ВБА свежий обтурирующий

тромб), бифуркации аорты и подвздошных артерий с развитием синдрома Лериша. Патологоанатомический диагноз: Основное заболевание: Мезентериальный тромбоз, гангрена части тощей и всей подвздошной кишки. Атеросклероз брюшной части аорты (IV стадии, 3 степени, обтурирующий тромб в просвете ВБА). Сочетанное заболевание: Синдром Такаясу с исходом в мультифокальный атеросклероз: стеноз ЧС 90%, стеноз ВБА 90%, стеноз НБА 80%, стеноз подвздошных артерий до 90 %, синдром Лериша. Осложнения: Отек легких. Отек головного мозга. Гидроперикард (120 мл). Двусторонний гидроторакс (по 300 мл).

Данный клинический случай демонстрирует пример сосудистой катастрофы у пациента с ранее диагностированным синдромом Такаясу. У больного доказан мультифокальный атеросклероз при аутопсии. У пациента имело место генерализованное поражение артерий, вместе с развившимся в них тяжелым атеросклерозом. Своевременная адекватная комбинированная гиполипидемическая терапия, вероятно, может замедлить прогрессирование патологического процесса и улучшить прогноз у таких пациентов.

ПОЛИМИОЗИТ У МУЖЧИНЫ 58 ЛЕТ

Авторы:

Лёзина Ксения Сергеевна,
Бигушев Ильдар Руфкатович,
Котикова Ирина Александровна,
Сысоева Диана Альбертовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Полимиозит относится к редким аутоиммунным гетерогенным заболеваниям, характеризуется воспалительными изменениями скелетной мускулатуры, слабостью в нижних и верхних конечностях.

Больной Д., 58 лет, поступил в терапевтическое отделение с жалобами на кратковременные, приступообразные давящие боли в загрудинной области, купирующиеся приемом нитропрепаратов, дисфагию и боли по ходу пищевода при употреблении твердой пищи, выраженную слабость в конечностях.

За год до настоящей госпитализации в ходе проведенного обследования кардиологом был исключен коронарогенный генез болей за грудиной, при

эзофагогастродуоденоскопии патологии пищевода выявлено не было, при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости также патологии не выявлено. Больной был проконсультирован невропатологом, проведена магнитно-резонансная томография позвоночника, выявлены признаки остеохондроза, спондилоартроза, грыжи дисков и протрузии межпозвонковых дисков, чем и был объяснен болевой синдром за грудиной. Кроме того, в анализах крови обращало на себя внимание наличие повышенных концентраций белков в крови, в полученных образцах костного мозга плазматические клетки не обнаружены, миеломная болезнь была исключена.

В настоящую госпитализацию отмечено значительное повышение уровня фермента креатинфосфокиназы, декремент-тест выявил признаки первично-мышечного поражения, по данным биопсии фрагментов поперечнополосатой мышцы выявлены признаки миозита. Больному был выставлен диагноз «Полимиозит с поражением мышц конечностей, глотки, пищевода». Была начата иммуносупрессивная терапия глюкокортикостероидами, на фоне которой отмечалось быстрое снижение концентраций креатинфосфокиназы и уменьшение выраженности клинических проявлений. В дальнейшем к терапии был добавлен азатиоприн, начата постепенная отмена глюкокортикостероидов.

Обсуждаемый клинический случай с дебютом полимиозита в виде торакалгий показал важность своевременной диагностики данной патологии, необходимость организации взаимодействий врачей разных специальностей в вопросах дифференциальной диагностики, а также необходимость длительного наблюдения за течением заболевания с индивидуальным подходом к лечению и своевременной коррекцией назначаемой терапии.

ПАЦИЕНТ С СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ В СОЧЕТАНИИ С ИЗОЛИРОВАННЫМ НЕКОМПАКТНЫМ МИОКАРДОМ

Автор:

Лобеев Алексей Викторович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент, 57 лет, поступил в кардиологическое отделение в июле 2022 г. с жалобами на одышку в покое, отеки ног. Работает лифтером, курильщик (ИКЧ=40).

В ноябре 2020 г. перенес COVID-19 амбулаторно, спустя месяц отметил эпизод загрудинной боли. Обратился в январе 2021 г. к терапевту, на ЭКГ признаки рубцовых изменений задне-нижней локализации.

С февраля 2021 г. до настоящего время был госпитализирован 8 раз в связи с декомпенсацией ХСН, диагностированы пароксизмальная форма ФП, подагра, СД 2 типа со стопой Шарко.

При осмотре состояние средней тяжести, симметричные отеки нижних конечностей, деформация правой стопы, дыхание в легких жесткое, не проводится в нижние отделы легких, ЧДД 20 уд/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево, тоны приглушены, ритм синусовый, ЧСС 72 уд/мин, АД 95/65 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, свободная жидкость в брюшной полости.

Лабораторно: повышение ГГТП (3 нормы), NTproBNP — 11134 пг/мл, глюкозурия и лейкоцитурия, остальные показатели в пределах нормы.

ЭХОКГ: Левый желудочек (ЛЖ) уменьшен, эндокард утолщен за счет всех отделов ЛЖ(МЖП/НБЛЖ) 0,9 см, имеет губчатое строение (N/C>2). ФВ — 52%. Гипокинез среднего нижнего и заднего сегментов ЛЖ. Выпот в плевральных полостях — справа до 122 мм, слева до 110 мм. Свободная жидкость в брюшной полости.

Диагноз: ИБС: ПИК (ОИМ неизвестной давности). Первичная кардиомиопатия: изолированный НМЛЖ. Коронароангиография без значимых стенозов, от 09.02.2021. НРиПС: Пароксизмальная форма ФП, вне пароксизма. Преходящая АВ-блокада II ст. Мобитц 2. ХСНсФВ (52%), III ст. IV ФК. Двусторонний гидроторакс. Асцит. Ожирение IIст.

Проведены плевральные пункции, возврат чувствительности к петлевым диуретикам, лечение сопутствующих заболеваний, квадритерапия ХСН. На фоне лечения положительная динамика — возможность принимать горизонтальное положение, регресс отеков нижних конечностей, асцита, повышение толерантности к физической нагрузке.

Заключение. Учитывая неспецифичность симптомов, отсутствие унифицированного подхода к диагностике, диагноз подтвержден через 1,5 лет от начала первых симптомов. НМЛЖ встречается чаще у мужчин в возрасте старше 18 лет, основным методом диагностики является ЭХОКГ с клинически-удобными критериями R. Jenni. Помимо ХСН у таких пациентов возможны жизнеугрожающие аритмии, главным образом — фибрилляция предсердий, что наблюдалось у пациента. Лечение основано на компенсации ХСН консервативными средствами, при необходимости — установка ЭКС/ИКД, однако радикально помочь пациенту может лишь трансплантация сердца.

Клиническое наблюдение иллюстрирует, что ХСН у пациента является результатом сочетания множества факторов: неправильного образа жизни, мультиморбидности, некомпактного миокарда. Сочетание данных фак-

торов привело к ранней инвалидизации пациента и снижению качества жизни.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ РАСПРОСТРАНЕННОГО НАРУЖНОГО, ВНУТРЕННЕГО ГЕНИТАЛЬНОГО И ЭКСТРАГЕНИТАЛЬНОГО ЭНДОМЕТРИОЗА

Автор:

Мамедли Сона Этибар кызы

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Насырова Наиля Ильдаровна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Эндометриоз поражает 5–10% женской популяции. Прирост заболеваемости среди женщин 24–35 лет за 1999–2021 гг. в России составил 72.9%. Эндометриоз пупка встречается с частотой 0,42–4% среди всех случаев экстрагенитального эндометриоза.

Пациентка Ф., 33 г., наблюдалась с 2013 г. с диагнозом: Дисменорея. Эктопия шейки матки. С 2020 г. присоединились постоянные боли в области пупка, усиливающиеся за 3–5 дней до менструации; скудные «дёгтеобразные» выделения из пупка. В феврале 2021 г. при осмотре пупок был болезненным и плотным, в нем имелась папилломатозная опухоль размером 10x15x10 мм в виде цветной капусты, кровоточащая при надавливании. При цитологическом исследовании мазка с поверхности опухоли найдены клетки эндометрия. Выставлен диагноз: Распространенный эндометриоз: яичников, шейки и тела матки, пупочного кольца.

16.03.2021 г. проведена симультантная операция в ЦКБ гражданской авиации: 1) Лапароскопия. Удаление эндометриоидной кисты правого яичника. Адгезиолизис. Коагуляция очагов эндометриоза, 2) Удаление эндометриоидной эктопии в области пупка. Пластика пупочного кольца с помощью сетчатого эндопротеза, 3) Гистероскопия. Выскабливание цервикального канала. Биопсия шейки матки.

В ходе лапароскопии обнаружено: в правой подвздошной области — восходящая ободочная кишка и пряди большого сальника спаяны к передней брюшной стенке и боковой стенке таза, произведено их отделение. Матка увеличена до 6–7 недель беременности, шарообразная, отмечается утолщение задней стенки. Правые и левые придатки подпаяны к заднему лист-

ку широкой связки и боковой стенке таза, очаги эндометриоза на поверхности правого яичника. При выделении правого яичника из спаек излилось до 30 мл “шоколадного” содержимого. Правый яичник — 50x40x40 мм, содержит эндометриоидную кисту диаметром 40 мм, которую удалили. Левый яичник размерами 30x20x20 мм, не изменен. Маточные трубы не изменены. На брюшине позадиматочного и ретроцервикального пространства и крестцово-маточных связках — множественные эндометриоидные очаги. Спайки рассечены, очаги эндометриоза коагулированы. Для профилактики спайкообразования введен гель Intercoat (30мл). Кровопотеря — 50 мл.

Удален очаг эндометриоидной эктопии в области пупка с последующей пластикой пупка сетчатым эндопротезом.

При гистероскопии обнаружено: на шейке матки — участок синюшно-багрового цвета вокруг наружного зева, диаметром 1 см; эндоцервикс — не изменен. Эндометрий — соответствует I фазе менструального цикла. В полости матки — множественные эндометриоидные ходы. Произведено выскабливание эндоцервикса и конусовидная биопсия шейки матки.

Гистологическое заключение: Эндометриоидная киста правого яичника. Эндометриоз шейки матки. Ретенционные кисты шейки матки. Эндометриоз пупка.

Послеоперационный период — без особенностей.

В послеоперационном периоде принимала гормональную терапию: Трипторелин в дозе 3.75 мг, 1 инъекция/4 недели, всего 3 инъекции; Диеногест 2 мг/сут, непрерывно, 6 мес. Беременность диагностирована 18.02.2022, спустя 2 мес после окончания гормонотерапии. Течение беременности: I–III триместр — без особенностей. В сроке 40 недель пациентка родила естественным путем, без осложнений, девочку массой 3250 г, ростом 51 см, оценка по Апгар — 7/8 баллов. Послеродовый период — без осложнений.

В результате успешно проведенной симультантной операции и гормонотерапии в течение 9 мес., у пациентки самопроизвольно наступила беременность, закончившаяся рождением здорового ребенка. Данный случай подтверждает возможность эффективного лечения тяжелых форм распространенного эндометриоза в современных условиях.

НЕЙРОСИФИЛИС — НА СТЫКЕ ТРЕХ НАУК

Авторы:

Морозова Вероника Николаевна,
Шапошникова Александра Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Лащ Наталия Юрьевна — к.м.н., доцент, профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Нейросифилис — актуальная проблема, затрагивающая дерматовенерологию, неврологию и психиатрию. Последствия данного заболевания тяжелые и, зачастую, инвалидизирующие, поэтому нейросифилис требует мультидисциплинарного подхода и особого внимания врачей нескольких специальностей. Вопреки мнению, что эпидемия сифилиса осталась в прошлом, в настоящее время отмечается рост заболеваемости нейросифилисом, в частности его поздних и асимптомных форм.

Пациент Т. 53 года, повторно госпитализирован в ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова 24.10.2022 с жалобами на нарушение речи. По данным медицинской документации известно, что с 30.08.2022 по 19.09.2022 находился в неврологическом отделении ГКБ им. В. В. Вересаева с диагнозом: Венозный инфаркт в левой гемисфере головного мозга от 29.08.2022 вследствие синус-тромбоза верхнего саггитального и левого поперечного синусов. В анализе ликвора от 12.09.2022 получены положительные трепонемные тесты: РПР — отрицательно, ИФА сумм. (КП 0=12.22; ИФА IgG 8.58; РПГА 4+ 1/2560; РИФ 4+; РИБТ положительная 56%). Консультирован дерматовенерологом, диагноз: Менинговаскулярный нейросифилис. В октябре 2022 г. проходил стационарное лечение в НО ГКБ №1 им. Н. И. Пирогова для получения курса антибактериальной терапии по поводу G04.2 Нейросифилиса с симптомами. 24.10.2022 построено госпитализирован в НО для прохождения второго курса антибактериальной терапии.

При обследовании: Общее состояние удовлетворительное. Неврологический статус: в сознании, частично понимает обращённую речь. С помощью Монреальской шкалы оценки когнитивных функций и Краткой шкалы оценки психического статуса выявлена сенсо-моторная афазия. Менингеальных симптомов нет. Глазные щели D>S, симптом Аргайла Робертсона — положительный. Парезов нет, мышечный тонус со склонностью к гипотонии. Сухожильный и периостальные рефлексы с рук средней живости, D=S. Коленные рефлексы низкие, D=S. Подошвенные и ахилловы рефлексы низкие, D=S. Чувствительные нарушения отрицает.

Лабораторные исследования: Анализ крови от 25.10.2022: С-реактив-

ный белок — 18,50; глюкоза — 7,9; холестерин общий — 6,94; креатинин — 61,2. Исследование на Treponema Pallidum (IgM + IgG) а ИФА качественно от 01.11.2022 — обнаружены; исследование на Treponema Pallidum в РПГА качественно от 01.1.2022 — положительно (4+); исследование на Treponema Pallidum в РПР качественно от 01.11.2022 — положительно (2+).

Анализ мочи: глюкоза полуколичественно — 56,00; лейкоциты — не обнаружены.

Инструментальная диагностика: КТ головного мозга от 05.09.2022: КТ данные гематомы в левой гемисфере большого мозга примерным объемом 61 мл, вторичным распространением геморрагического содержимого в желудочковую систему. Компрессионно-дислокационные изменения.

Осмотр логопеда: жалобы на изменение речи, нарушение памяти. Во времени дизориентирован. Речевое внимание выражено истощаемо. В чтении и письме замены, пропуски букв, списывание с ошибками. Самостоятельно ошибки не исправляет. Имеет место зрительная агнозия.

Осмотр дерматовенеролога: жалоб нет. Кожные покровы свободны от высыпаний.

Лечение: Цефтриаксон 2г в/в струйно 2 р/сут 21 день; Преднизолон 90–60–30 мг/сут утром в течение первых трёх дней.

Относительная редкость случаев нейросифилиса в практике неврологов и психиатров и отсутствие настороженности ведёт к значительным трудностям в диагностике. Риск ошибки возрастает, когда пациент с неврологической или психической симптоматикой впервые попадает в поле зрения соответствующих специалистов.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ КАК ДЕБЮТ АМИЛОИДОЗА

Автор:

Нгуен Тхань Луан

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Системные амилоидозы представляют собой расстройства различной этиологии, связанные с синтезом и аномальным внеклеточным отложением неправильно свернутых белков в различных органах с последующим повреждением. Амилоидоз потенциально может поражать любой орган

и систему, что делает симптомы малоспецифичными для определенного типа амилоидоза. Ниже Мы представляем случай амилоидоза, где первым симптомом была генерализованная лимфаденопатия.

Пациентка 42 лет, обратилась в медицинское учреждение с жалобами на общую слабость, вялость, сердцебиение, увеличение всех групп лимфоузлов, дискомфорт в шее, периодически возникающие боли в животе, внезапно появляющиеся гематомы, сухость во рту, сухость кожи, кожный зуд, эмоциональную лабильность, боли в горле. Из анамнеза известно, что у пациентки хронический генерализованный лимфаденит. Осенью 2016г. отмечала появление выраженного болевого синдрома в брюшной полости. На КТ органов брюшной полости мезентериальный лимфаденит. На КТ легких диссеминированное поражение обоих легких на фоне лимфопролиферативного заболевания, выраженная лимфоаденопатия. В анализах крови повышение ЛДГ, СРБ, тромбоцитов до 618, СОЭ — 39, эозинофилов, базофилов. В течение года отмечает появление гематом по всему телу без видимой причины.

На ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 78 ударов в мин., отклонение электрической оси сердца влево.

В общем анализе крови концентрация гемоглобина 130 г/л, количество эритроцитов $5{,}37\times10^{12}$/л, тромбоцитов 329×10^{9}/л, лейкоцитов $9{,}9\times10^{9}$/л.

В биохимическом анализе крови D-димер — 749 нг/мл. СКФ (CKD-EPI) составила 80 мл/мин/1,73м^2.

В общем анализе мочи без особенности.

При эхокардиографии толщина МЖП 9,6 мм, задней стенки 9,8 мм, сохраненная фракция выброса (более 55%), полости не расширены. Признаков диастолической дисфункции нет (в трансмитральном потоке соотношение E/A=1,27), митральная регургитация I степени.

При УЗИ мягких тканей, лимфатических узлов выявлено увеличение паховых лимфатических узлов до 20 мм пониженной эхогенности.

По результатам КТ органов грудной клетки, КТ-картина может соответствовать очаговому поражению легочной ткани при лимфопролиферативном заболевании; лимфоаденопатия средостения, области корней легких, подмышечных областей.

По результатам КТ органов брюшной полости, КТ-признаки спленомегалии (111х63х124 мм, структура однородная без очагов/кист), лимфоаденопатии внутрибрюшных и забрюшинных лимфоузлов, поверхностных лимфоузлов в подвздошной и паховых областях.

В биоптате прямой кишки при окраске Конго-красным и исследовании в поляризованном свете выявлены множественные депозиты амилоида в мышечной, собственой пластинке слизистой оболочки, капилляров, просвете лимфатических сосудов. В депозитах амилоида выявлена экспрессия

А-компонента; результат реакций с каппа, лямбда и транстиретином — отрицательный. При генетическом исследовании патологических вариантов нуклеотидной последовательности гена TTR (транстиретин) не обнаружено.

В октябре 2021г при исследовании на наличие мутаций в гене LYZ в образце буккального эпителия от пациентки и её 2 детей были определены мутации, соответствующие аминокислотным заменам в лизоциме p.F21LT88N (Phe21Leu, Thr88Asn) от матери и сына.

Амилоидоз — сложное заболевание с поражением многих органов и различными проявлениями. Клиницисты должны иметь высокую степень настороженности, чтобы поставить ранний и правильный диагноз и начать адекватное лечение.

17 ЛЕТ ЛЕЧЕНИЯ ЛАМИВУДИНОМ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКИМ ГЕПАТИТОМ В

Авторы:

Нгуен Тхи Хань

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Мельникова Любовь Ивановна

КБ № 85 ФМБА России

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Ламивудин (LAM) является первым препаратом из группы аналогов нуклеозидов для лечения гепатита В и до сих пор широко используется, особенно в условиях ограниченных ресурсов. LAM безопасен и доступен, но его единственным недостатком является высокий риск развития лекарственной устойчивости, который составляет около 20% в течение первого года и 70% после 5 лет лечения. Приводим описание клинического случая длительного продолжительности лечения хронического гепатита В LAM у пациентки Т., наблюдающейся с 2010г. в Центре диагностики и лечения хронических вирусных гепатитов на базе КБ № 85 ФМБА России.

Пациентка Т., 1972 года рождения. Согласно представленным медицинским документам, у пациентки в 2000 году был диагностирован хронический гепатит В (ХГВ). С сентября 2005 года в течение 1,5 лет пациентка получала лечение LAM, по результатам был получен вирусологический и биохимический ответ. Через 6 месяцев после прекращения приема препарата, методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), вновь была обнаружена

DNA вируса гепатита B (HBV DNA), и пациентка снова лечилась LAM с 2007 года по настоящее время. Отмечена хорошая переносимость противовирусной терапии в течение всего периода. С 2010 года 2 раза в год проходит обследование у инфекциониста. В полученных результатах анализа крови биохимические показатели (общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой билирубин, АЛТ, АСТ, ГГТП) в пределах нормы, количество тромбоцитов не снижено. С помощью иммуноферментного анализа обнаружены HBsAg, anti-HBe, anti-HBcore IgG. HBV DNA не выявлена методом ПЦР. Маркеры вирусов гепатитов D и C (anti-HDV, HDV RNA, anti-HCV, HCV RNA) обнаружены не были. YMDD мутация устойчивости HBV к LAM не определена по причине низкой вирусной нагрузки. УЗИ органов брюшной полости проводится каждый год, и, согласно полученным результатам, отрицательной динамики не была. Прогрессирование фиброза печени не отмечено по данным фиброэластометрии (4,5 кПа — стадия F0 по шкале Метавир от 26.06.2019).

В настоящее время рекомендуется с самого начала проводить лечение ХГВ аналогами нуклеоз(т)идов с высоким барьером резистентности, чтобы избежать риска вирусологического прорыва. Тем не менее, у пациентов, получавших LAM в предыдущие годы, когда препараты с высоким барьером резистентности недоступны, LAM все еще может быть использован при регулярном мониторинге для раннего выявления лекарственной устойчивости и своевременной смены схемы лечения. Наблюдение за пациенткой продолжено.

РЕАБИЛИТАЦИЯ ИНГАЛЯЦИЕЙ ОКСИДА АЗОТА У ПАЦИЕНТА С ПОСТКОВИДНЫМ СИНДРОМОМ

Авторы:

Нгуен Хоанг Кыонг,
Шогенова Людмила Владимировна

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научный руководитель:

Чучалин Александр Григорьевич — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Постковидный синдром — последствие коронавирусной инфекции ковид-19, развивающееся у 10–20% людей после перенесенной ковид-19, при котором симптомы сохраняются на протяжении не менее 2 месяцев. Многие исследования предполагают, что дисфункция эндотелия и снижение сывороточных концентраций NO у пациентов, перенесших ковид-19 могут способствовать патогенезу постковидного синдрома.

Пациентка Ж., 61 лет, поступила в пульмонологическое отделение в связи с одышкой в покое, ночным приступообразным сухим кашлем, слабостью, которые усиливались в течение недели. Из анамнеза известно, что 7 месяцев назад пациентка перенесла ковид-19 (КТ-3), получала препарат левилимаб. После выписки отмечала улучшение состояния, однако сохраняется сухой кашель, одышка. Пациентка длительно страдает гипертонической болезнью (2 степень, 2 стадия, риск ССО 3), сахарным диабетом 2 типа.

При поступлении: температура 36,10С, ИМТ 32,3 кг/м^2, артериальное давление 130/70 мм рт. ст., ЧСС 102 в минуту, ЧДД 21 в минуту, SPO2 94%. ПЦР на ковид-19 — отрицательная. По данным анализа КЩС и газов артериальной крови выявлена гипоксемия: pH 7,41, PaCO2 41 мм рт. ст., PaO2 70 мм рт. ст., бикарбонат 26,0 ммоль/л, насыщение кислородом 93%, лактаза 2,5. КТ ОГК: картина постковидной двусторонней интерстициальной пневмонии, косвенные признаки легочной гипертензии. ЭхоКГ: незначительная гипертрофия миокарда ЛЖ, ФВ — 60%, систолическая функция ПЖ снижена (TAPSE 15мм), СДЛА — 36 мм рт.ст. ФВД: рестриктивный тип нарушений вентиляционной функции легких, ФЖЕЛ=1,75 л (67 %), ОФВ1=1,36 л (62 %), ОФВ1/ФЖЕЛ=81,4 %, бронхолитический тест отрицательный. Исследование диффузионной способности легких по монооксиду углерода: снижение диффузионной способности легких средней степени (DLCO=45 %). Установлен диагноз: Постковидная интерстициальная пневмония. ДН 1–2 степени.

Пациентка оценивалась на толерантность к нагрузке с помощью теста с 6-минутной ходьбой (Т6МХ): дистанция 310м, max SpO2 93%, min SpO2 79%, max ЧСС 141уд/мин, min ЧСС 79 уд/мин, одышка по шкале Борга 8. Оценка качества жизни по опроснику «SF-36»: физическое функционирование (PF) 25, ролевое физическое функционирование (RP) 55, общее состояние здоровья (GH) 45, шкала социального функционирования (SF) 75, психологическое здоровье (MH) 52. Назначен курс реабилитации с ингаляцией оксида азота в концентрации 50 ppm по120 минут ежедневно в течение 14 дней. Пациентка субъективно отметила улучшение своего состояния, значительное улучшение психического статуса и переносимости физической нагрузки. При повторной оценке получены следующие результаты. Показатели КЩС и газов артериальной крови: pH 7,38, PaCO2 42 мм рт. ст., PaO2 82 мм рт. ст., бикарбонат 24,8 ммоль/л, насыщение кислородом 96%, лактаза 1,5. Т6МХ: дистанция 370м, max SpO2 98%, min SpO2 85%, max ЧСС 120 уд/мин, min ЧСС 81 уд/мин, одышка по шкале Борга 3. Опросник «SF-36»: PF 35, RP 75, GH 55, SF 100, MH 72. Отмечены повышение оксигенации, снижение лактата, улучшение физического и психического здоровья и повышение качества жизни.

Данный клинический случай демонстрирует, что ингаляция газа NO является эффективным методом реабилитации пациентов с постковидным синдромом. Необходимы дальнейшие исследования для оценки эффективности и дозировки NO при лечении постковидного синдрома.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА, АССОЦИИРОВАННОГО С АНТИФОСФОЛИПИДНЫМИ АНТИТЕЛАМИ, ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ (COVID-19) У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ

Автор:

Нурбаева Камила Сериковна

ФГБНУ НИИР им.В.А.Насоновой

Научный руководитель:

Решетняк Татьяна Магомедалиевна — д.м.н., профессор

ФГБНУ НИИР им.В.А.Насоновой

Тромбозы после перенесенной новой коронавирусной инфекции (COVID-19) являются грозным осложнением заболевания, которые как правило, возникают у пациентов пожилого возраста с тяжелым течением COVID-19. Однако, возможно развитие тромботических осложнений после легкого или даже бессимптомного течения COVID-19 у молодых пациентов.

Пациентка Х, 39 лет, обратилась в ФГБНУ НИИР им.В.А.Насоновой с жалобами на головные боли. Из анамнеза известно, что с зимы 2020 г. приступы головных болей. Диагностирована мигрень. С 13.11.20 г. заболела COVID-19, вирус идентифицирован от 15.11.20 г. Отмечала следующие симптомы: повышение температуры до 38С, аносмия, слабость. По данным КТ органов грудной клетки — поражение легких 8%. Лечилась амбулаторно противовирусными препаратами с нормализацией температуры в течение 2-х дней и восстановлением обоняния в течение 7 дней. 27.12.2021 г. — внезапная давящая боль за грудиной. Госпитализирована с диагнозом «Инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST в области передней стенки левого желудочка». По данным коронарной ангиографии: диффузное атеросклеротическое изменение, субтотальный стеноз устья, с ангиографическими признаками массивного тромбоза левой передней межжелудочковой артерии и диагональной ветви передней межжелудочковой артерии. Выполнена тромбоаспирация — удалены многочисленные тромбы, выполнена имплантация стента. Выписана с рекомендацией приема ацетилсалициловой кислоты и тикагрелора. В анализах от февраля 21 г. выявлены анти-В2ГП 1 (суммарные) — 60,07, антикардиолипиновые антитела (аКЛ) (суммарные) — 7,42, волчаночный антикоагулянт (ВА) отр., АНФ — 1/320. Заподозрен антифосфолипидный синдром. Рекомендовано продолжить двойную антиагрегантую терапию и консультация ревматолога. Обратилась в НИИР им.В.А. Насоновой 10.2021 г. В анализах: аКЛ IgG — 0,1, аКЛ IgM-13, аВ2-ГП IgG — 2,2, аВ2-ГП

IgM — 3,1, ВА-отр., компоненты комплемента в норме, АНФ — 1/640, антитела к dsДНК — отрицательные. В общем анализе и биохимическом анализе крови без значимых изменений. Тромбодинамика: гиперкоагуляция.

Из анамнеза жизни обращает на себя внимание аутоиммунный тиреоидит с 30 лет — получает левотироксин 125 мкг в сутки, сахарный диабет 2 типа с 34 лет — получает эмпаглифлозин 25 мг в сутки и ожирение 1 степени — 30,84 кг/м. Наследственность по ревматическим, сердечно-сосудистым заболеваниям не отягощена.

Учитывая транзиторный характер и повышение суммарных антифосфолипидных антител — диагноз антифосфолипидного синдрома в настоящее время отвергнут. Диагноз не соответствует Сиднейским критериям 2006 г. Вероятно, развитие инфаркта миокарда связано как с перенесенной коронавирусной инфекцией с антифосфолипидными антителами, так и с тяжелой сопутствующей патологий. Пациентке рекомендовано продолжить двойную антиагрегантую терапию и присоединить апиксабан 2,5 мг 2 раза в сутки. На фоне проводимой терапии — рецидивов тромбоза нет, по данным тромбодинамики — нормокоагуляция. Пациентка остается под динамическим наблюдением.

Заключение: представленный клинический случай демонстрирует сложности дифференциально-диагностического поиска причин развития инфаркта миокарда у молодой женщины. В литературе мы нашли единичные случаи описания развития артериальных тромбозов после перенесенной новой коронавирусной инфекции. Большинство пациентов из описанных наблюдений были пожилые мужчины с сопутствующей коморбидной патологией.

ДЛИТЕЛЬНЫЙ ПРИЕМ ИНГИБИТОРОВ ПРОТОНОВОЙ ПОМПЫ КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Авторы:

Объедков Руслан Николаевич,
Скопинцева Варвара Сергеевна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Мелехов Александр Всеволодович — д.м.н., профессор
РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациент Е, 40 лет.

В течение двух лет отмечает дискомфорт, ноющие боли в верхних отделах живота без четкой связи с приемом пищи. Интерпретировал симптомы как проявления гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, не обследовался. Самостоятельно принимал эзомепразол 80–120 мг/сутки и антациды, что не приводило к устранению симптомов.

Расстройств стула, тошноты, рвоты не отмечал. Специфической диеты не соблюдал, питание нерегулярное, разнообразное. Алкоголем не злоупотребляет, курит. Хронический геморрой, последние месяцы симптомы не беспокоят, кровотечений нет. В последний месяц отмечал кратковременные эпизоды лихорадки, купируемой НПВС. Проявлений респираторных инфекций не было, антибактериальную терапию не получал.

Госпитализирован в связи с нарастанием жалоб на слабость, одышку при умеренной физической нагрузке.

При осмотре — без особенностей. Астеник, масса тела стабильна. Температура нормальная.

При обследовании: эритроциты $3{,}7 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 72 г/л, анизоцитоз, выраженный микроцитоз, ретикулоциты 4‰, лейкоциты $2{,}4 \times 10^{9}$ /л, эозинофилы 8%, тромбоциты 150×10^{9} /л, СОЭ 13 мм/час. Железо 3,0 мкМ/л, ферритин 5,0 нг/мл, трансферрин 2,78 г/л, железосвязывающая способность 62,3 мкМ/л, креатинин 96 мкМ/л, общий билирубин 6,4 мкМ/л, щелочная фосфатаза 78 Е/л, цианкобаламин 224,9 пг/мл, фолиевая кислота 5,10 пг/мл.

При ЭГДС очаговый гастрит, метаплазия слизистой терминального отдела пищевода. Эпителиальное образование двенадцатиперстной кишки на фоне желудочной метаплазии, при биопсии доброкачественное.

Инструментальное обследование (колоноскопия, УЗИ брюшной полости, почек, щитовидной железы, ТРУЗИ, МСКТ грудной, брюшной полости, ЭКГ,

ЭХО-КГ, МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника) без существенных отклонений.

В коагулограмме, общем анализе мочи — без существенных сдвигов, маркеры гемотрансмиссивных инфекций отрицательны. Тиреоидная функция в норме, маркеры воспаления не повышены. СА 72-4, РЭА, СА 19-9, альфафетопротеин, простатоспецифический антиген в пределах нормальных значений. Антитела к гельминтам (описторхоз, трихинеллез, эхинококкоз, аскаридоз, лямблиоз) не обнаружены.

Таким образом, значимой патологии желудочно-кишечного тракта, увеличения лимфатических узлов, печени, селезенки не обнаружено. Причин подозревать недостаточное потребление железа с пищей нет, источников кровопотери не выявлено.

Клинических и лабораторных признаков гемолиза, дефицита витамина В-12, фолиевой кислоты, почечной дисфункции, онкогематологического заболевания нет. Наиболее вероятная причина анемии — нарушение всасывания железа вследствие длительного неоправданного приема ингибиторов протоновой помпы в высоких дозах. На фоне их отмены и терапии препаратами железа (однократно внутривенно 1000 мг железа карбоксимальтозата, далее железа полимальтозат 200 мг/сут перорально) состояние пациента нормализировалось. Через 2 месяца после выписки полная редукция симптоматики, нормализация уровня железа, гемоглобина.

ДЕЙСТВИЕ РАДИАЦИОННОГО ОБЛУЧЕНИЯ НА СЕРДЕЧНУЮ МЫШЦУ

Авторы:

Петрашевич Алина Ивановна,
Николаева Зарина Марсовна,
Курбанова Камилла Айратовна,
Ибрагимова Шахнозахон Иномджоновна,
Алексеева Владислава Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Климова Анастасия Вячеславовна — ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Анализ заболеваемости у людей с патологиями ССС, выживших после взрыва атомной электростанции, и многолетние наблюдения за ликвидаторами последствий аварии (ЛПА) на Чернобыльской АЭС показали, что даже малые дозы облучения способны вызывать ряд опасных сердеч-

но-сосудистых заболеваний. 1-е место среди всех патологий занимает ИБС, 92 опрошенных ЛПА из 100, а 3-е — гипертоническая болезнь, страдают 79 опрошенных ЛПА из 100. К сожалению, точных данных по поводу появления других заболеваний ССС среди ликвидаторов нет, однако возможно именно это событие послужило причиной развития в том числе и ДКМП.

Что же такое ДКМП? Дилатационная кардиомиопатия — это первичное поражение миокарда, характеризующееся выраженной дилатацией полостей и нарушением систолической функции желудочков. Увы, отсутствует четкая этиология данного заболевания, что делает ДКМП ещё труднее для диагностики и выбора терапии.

Пациент М, 66 лет, госпитализирован в отделение кардиологии с жалобами на одышку при минимальной нагрузке, усиливающуюся в горизонтальном положении, отеки нижних конечностей, боли за грудиной давящего характера, повышенное артериальное давление, достигающее 190–200/80–90 мм рт.ст. Из анамнеза жизни известно, что пациент - пенсионер, в 1986–1987 годах был ЛПА на ЧАЭС, где за 16 суток получил критическую дозу облучения, равную 23 рентгенам, при максимально разрешенной — 25. Индекс курильщика составляет 10 пачка\лет. Наследственный анамнез больного не отягощён.

В 2018 году в НМИЦ Трансплантологии и ИО им. ак. В.И. Шумакова был поставлен диагноз — дилатационная кардиомиопатия, там же была проведена ЭХО-КГ и выявлена фракция выброса 28%, дилатация всех полостей, диффузная гипокинезия, систолическое давление в легочной артерии 45–50 мм рт.ст., митральная регургитация 2 степени. При повторном ЭХО-ГК с доплерографией фракция выброса составила 27%, в заключении подтвердилась дилатация всех камер сердца, сферическая форма левого желудочка, гипертрофия левого и правого желудочков, значительно сниженная сократительная функция миокарда. Регургитация в митральном клапане стала 3 степени, в трикуспидальном клапане — 2-й, а в клапане легочной артерии — 1-й. Была обнаружена лёгочная гипертензия 2 степени. Следовательно, выявлены все признаки ДКМП. На основании результатов проведённых исследований, специалисты рекомендовали данному пациенту пересадку сердца. Но из-за нарушений других систем органов данная операция представляет огромный риск для жизни пациента. Принято решение поддерживать работу сердца плановыми переодическими госпитализациями.

Фоновым заболеванием является гипертоническая болезнь 3 стадии, контролируемая, с высоким риском развития сердечно-сосудистых осложнений. Например, у нашего пациента ХСН 3 ФК, двусторонний гидроторакс. Из лабораторных исследований крови известно, что у пациента эритроцитоз, высокий уровень гемоглобина и эритроцитов.

Все данные полученные после сбора анамнеза и проведения диагностических мероприятий, изучения его медицинской документации дали воз-

можность установить точный диагноз. Ему было назначено амбулаторное лечение, которое со временем оказалась неэффективным для поддержания состояния пациента. Это привело к ухудшению состояния в течении последних месяцев. Поэтому пациент и обратился вновь за помощью в госпиталь. В заключении хочется сказать, что вклад ликвидаторов ЧАЭС слишком велик, они отдали своё здоровье ради спасения огромного количества людей и будущего всего мира!

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ХОЛОДОВОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ

Авторы:

Поцелуева Полина Алексеевна,
Королёв Александр Михайлович

ОГУ им. И.С. Тургенева

Научный руководитель:

Королёва Лилия Юрьевна — старший преподаватель

ОГУ им. И.С. Тургенева

Пароксизмальная холодовая гемоглобинурия (синдром Доната — Ландштейнера) относится к редкому типу болезни холодовых агглютининов, которые с титром от 1:4 до 1:64 имеются в сыворотке каждого здорового человека. Высокий титр указывает на патологию. Гемолиз возникает при воздействии холода, даже локальном (например, мытье рук в холодной воде). При низкой температуре антитело IgG связывается с P-антигеном на поверхности эритроцитов и вызывает внутрисосудистый гемолиз и гемоглобинурию при последующем нагревании. Данное заболевание чаще всего развивается после перенесенной инфекции. Холодовая травма является в данном случае разрешающим фактором.

Больная Н., 29 лет. При поступлении в больницу 21.01.2022 г. предъявляла жалобы на повышение температуры до 39°C с ознобами, головокружение, слабость.

Из анамнеза заболевания: больной себя считает с февраля 2020 г., когда впервые после кратковременного пребывания на улице при температуре ниже 10° отметила появление озноба, папул на коже лица и рук, сопровождавшихся зудом. При перемещении в теплое помещение симптомы купировались самостоятельно, при этом наблюдалось отхождение мочи темно-коричневого цвета. Подобные симптомы возобновлялись с наступлением холодного времени года. Из перенесенных заболеваний отмечала частые ангины. Профессиональный анамнез: работает продавцом, по харак-

теру работы часто подвергается охлаждению. Лечилась в районной поликлинике симптоматическими средствами, но безрезультатно. Больная направлена на госпитализацию с целью обследования и уточнения диагноза.

При объективном исследовании — бледность кожи и видимых слизистых, со стороны сердца и легких — без отклонений от нормы, печень и селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Hb — 98 г/л, эритроциты $3{,}3\times10^{12}$, лейкоциты $6{,}2\times10^{9}$, тромбоциты 198×10^{9}, ретикулоциты 0,3%. В лейкоцитарной формуле увеличение лимфоцитов до 41,5%, в остальном без особенностей, СОЭ 5 мм/ч. Билирубин сыворотки крови 12,6 мкмоль/л. Белковые фракции крови: альбумины — 50%, альфа 1-глобулины 5,2%, альфа 2-глобулины 10,1%, бета-глобулины 12,6%, гамма-глобулины 22,90 %. При исследовании костного мозга промиелоцитарная реакция и увеличение числа лимфоцитов.

Анализ мочи до поступления в клинику, после охлаждения на улице: цвет бурый, реакция кислая, белок 3,3 г/л; много кровяного пигмента, эритроциты не обнаружены. При поступлении моча без особенностей. В клинике произведена проба с десятиминутным охлаждением кисти и нижней трети предплечья водопроводной водой температуры +7°С, спустя 12 минут появился отек охлажденных участков и зудящие папулы на предплечье. Через 30 мин у больной появился озноб и повышение температуры до 38,2°, моча — темного цвета, в ней обнаружен белок 0,66 г/л, гемоглобин в небольшом количестве.

Холодовые агглютинины — реакция положительная при температуре +5°С, в титре 1:512; отрицательная — при температуре +37°С, в титре 1:4. Прямой тест Кумбса резко положительный (++++) лишь с эритроцитами, полученными из крови, хранившейся при температуре +5°С.

На основании всех исследований был поставлен диагноз: аутоиммунная гемолитическая анемия с пароксизмальной холодовой гемоглобинурией. Вероятной причиной развития являются перенесенные ангины. В ходе лечения гормональными препаратами самочувствие больной значительно улучшилось.

Представленный клинический случай иллюстрирует редкую разновидность аутоиммунных гемолитических анемий, в связи с чем заслуживает особого внимания.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА – КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Автор:

Путятин Илья Александрович

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научный руководитель:

Чуканова Елена Игоревна — д.м.н, доцент, профессор

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Боковой амиотрофичекий склероз (БАС) — нейродегенеративное заболевание, характеризующееся гибелью центральных и периферических мотонейронов, неуклонным прогрессированием и неизбежным летальным исходом. Заболеваемость БАС в России составляет около 2 случаев на 100000 населения. Международной федерацией неврологии (World Federation of Neurology) в 2020 году разработаны критерии постановки диагноза БАС. Диагностика заболевания возможна только методом исключения более распространённых заболеваний. Несмотря на наличие характерной клинической картины, болезнь следует дифференцировать с большим кругом других неврологических заболеваний и данный случай развития БАС на фоне течения другой патологии демонстрирует возможные трудности дифференцировки.

Пациентка И. 60 лет госпитализирована в плановом порядке в неврологическое отделение для дополнительного обследования и лечения с жалобами на слабость в ногах и руках, нарушение координации при ходьбе, «дрожание» мышц бедра.

Анамнез заболевания — полгода тому назад появились жалобы на боли в поясничном отделе позвоночника, проходившие на фоне приема НПВП. Положительной динамики на фоне терапии толперизоном и витаминами группы В не наблюдалось. По назначению хирурга пациентке было проведено МРТ-исследование поясничного отдела позвоночника, когда был выявлен стеноз позвоночного канала на уровне L3-L4, L4-L5 позвонков. Была проведена операция: интраламинарная микрохирургическая декомпрессия корешков и дурального мешка на уровне стеноза. После проведения оперативного лечения боли прошли, почувствовала некоторое «облегчение» при ходьбе, однако слабость в ногах полностью не исчезла. Кроме этого, стало беспокоить нарушение координации при ходьбе, а также впервые почувствовала слабость в кисти правой руки, проявлявшуюся при поднятии тяжелых предметов, в последующем появилось ощущение «дрожания» в мышцах бедра. Постепенно симптоматика прогрессировала:

усилилась слабость в правой и левой руке, усилился парез в ногах. Амбулаторно наблюдалась у невролога по месту жительства, принимала лечение витаминами группы В, тиоктовую кислоту и габапентин, без положительного эффекта.

При поступлении в неврологическом статусе — очаговых и менингеальных симптомов нет. Черепно-мозговая иннервация — затруднений при глотании и дыхании нет, фасцикуляции мышц языка. Также отмечается наличие фасцикуляций в мышцах ног. Объем пассивных движений в ногах и правой руке ограничен. Отмечается снижение мышечной силы в ногах до 3-х баллов, в правой руке до 4-х баллов на фоне повышения мышечного тонуса по спастическому типу. Сухожильные рефлексы высокие, симметричные, с расширением рефлексогенных зон. Патологические рефлексы: симптом Маринеску-Радовича, симптом Бабинского с двух сторон. Чувствительных нарушений не выявлено. Тазовые функции контролирует. Нарушений высших психических функций нет. В биохимическом исследовании крови обращает на себя внимание повышение уровня КФК — 164,3 (референс — до 145,0).

Исходя из клинических данных, предположена «Болезнь двигательного нейрона». Для подтверждения диагноза проведено ЭНМГ-исследование игольчатыми электродами, при котором выявлена картина генерализованного поражения мотонейронов, с сохранением сенсорного ответа. Пациентке выставлен диагноз «Боковой амиотрофический склероз», назначено паллиативное лечение.

ОПТИКОМИЕЛИТ ДЕВИКА И ЛЮПУС-ЦНС: ДВЕ СТОРОНЫ ОДНОЙ МЕДАЛИ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ.

Авторы:

Жулина Юлия Сергеевна,
Разитдинов Алексей Игоревич,
Лукашева Александра Дмитриевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Новикова Анна Владимировна — доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пациентка В., 44 года, инвалид 3 гр., обратилась в Московской городской ревматологический центр с жалобами на сухость в глазах и во рту, ощущение прохождения электрического тока при наклонах головы, слабость в ногах и неустойчивость при ходьбе, нарушение контроля мочеис-

пускания, мигренеподобные головные боли, снижение концентрации внимания и памяти.

С 2013 г. беспокоит утомляемость при физических и эмоциональных нагрузках. В 2016 г. появилось нарушение силы и чувствительности, тонические спазмы в нижних конечностях, эпизоды задержки мочеиспускания, нарушения внимания и памяти, артралгии в мелких суставах кистей и стоп, выпадение волос, лихорадка, язвы на слизистой полости рта, головные боли. Заподозрен рассеянный склероз (РС), по данным МРТ ЦНС — субкортикальные очаги в полушариях головного мозга (ГМ), в спинном мозге (СМ) очаги накопления контраста в шейном и глиоза в грудном отделах. Анализ ликвора: антитела (АТ) к аквопорину-4 (АТАП-4), олигоклональные АТ (ОКАТ) отрицательны (отр.). Исключено заболевание спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ), установлен РС. Проводилась пульс-терапия препаратами, изменяющими течение рассеянного склероза с неполным эффектом.

В 2017 г. — эпизод нечеткости зрения, слабость в нижних конечностях, анемия, лейкопения, тромбоцитопения, АНФ 5 норм, снижение С4-комплемента. В научном центре неврологии (НЦН) выполнено МРТ ЦНС. Состояние расценено в рамках обострения демиелинизирующего заболевания, проводилась пульс-терапия кортикостероидами (ГКС), плазмаферез, митоксантрон со слабым эффектом.

В 2019 г. — прогрессирование неврологической симптоматики, полиартриты. Выявлено повышение АНЦА, AMA-M2, AScl-70, впервые АТдсДНК. Поставлен диагноз «Демиелинизирующее заболевание неуточненное», назначены ГКС. В связи с отсутствием определенного диагноза пациентка консультирована на кафедре факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова РНИМУ им Н.И. Пирогова: учитывая системные проявления (полиартрит, афты слизистых, алопецию, лихорадку, гематологический синдром) и поражение ЦНС и АТдсДНК, заподозрена системная красная волчанка (СКВ) с люпус-ЦНС. В НЦН проведено иммунологическое исследование ликвора: Ат к дсДНК 90 МЕ\мл, АТАП-4 отр., ОКАТ отр. Диагноз: СКВ хронического течения с поражением ЦНС. Инициирована базисная терапия волчанки с клиническим эффектом.

05.2022 в связи с присоединением синдрома сухого глаза, увеличением слюнной железы, парапарезом обратилась в МГРЦ, взята биопсия, проведена МРТ. Пересмотрены диски МРТ за 6 лет заболевания: данных за демиелинизирующий процесс (подразумевая РС) не получено, необходимо исключать ЗСОНМ. 08.2022 развилась тетраплегия, в ГКБ 24 выполнен анализ ликвора на АТАП-4 резко положительный, диагностирован синдром Девика, назначен ритуксимаб и ГКС с положительной динамикой.

Известно, что оптиконейромиелит может ассоциироваться с СКВ, болезнью Шегрена. В данном клиническом случае манифестация заболевания протекала с полиморфизмом системных проявлений без явного наруше-

ния зрения, нестойким повышением АТдсДНК в крови и ликворе и поздним появлением АТАП-4 в ликворе на стадии тяжелых неврологических расстройств. Это создало огромные трудности в постановке диагноза, во многом укладывавшегося в люпус-ЦНС и до последнего оставляло открытым вопрос о первичном характере миелита. Тесное сотрудничество ревматологов, неврологов и врача лучевой диагностики позволили верифицировать природу заболевания и назначить адекватную терапию.

БОЛЕЗНЬ ОТСУТСТВИЯ ПУЛЬСА: КАК НЕ УПУСТИТЬ ДИАГНОЗ?

Авторы:

Раужева Валентина Павловна,
Юняев Ахмед Рустамович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Отарова Светлана Мажитовна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Болезнь Такаясу (неспецифический аортоартериит, болезнь отсутствия пульса) — это хроническое гранулематозное воспаление аорты и/или ее основных ветвей, обычно развивающееся в возрасте до 50 лет и встречающееся чаще у женщин.

Описан клинический случай пациентки 28 лет, которая была госпитализирована в ГКБ №15 им. О.М. Филатова с жалобами на слабость в верхних конечностях. Ранее пациентка обращалась в другие лечебные учреждения с жалобами на неспецифические симптомы: слабость, повышенную утомляемость и усталость. Весной 2021 года отметила сыпь, появляющуюся на высоте лихорадки и регрессирующую со снижением температуры, боли в горле и суставах. Ревматологом был выставлен диагноз «Болезнь Стилла взрослых» на основании симптомов и отрицательных маркеров ревматологической патологии (ревматоидного фактора и антинуклеарного фактора). В сентябре 2022 года пациентка перенесла нижнедолевую пневмонию и в октябре 2022 года была госпитализирована с направительным диагнозом «Кровохаркание» в ГКБ им. В.П. Демихова, откуда и была переведена в ГКБ №15 им. О.М. Филатова. При осмотре обращает на себя внимание состояние сердечно-сосудистой системы, а именно: разные значения АД (на левой руке 96/64 мм рт. ст., на правой — 126/102 мм рт. ст.), pulsus differens (левая рука — 64 уд/мин, правая рука — 68 уд/мин), отсутствие пульсации обеих лучевых артерий. Кроме того, у пациентки была выявлена ретинопа-

тия, по-видимому, связанная с иммунным поражением центральной артерии сетчатки, которая имеет место быть при болезни Такаясу.

Заключение: болезнь Такаясу проявляется полиморфмными и неспецифическими симптомами, усложняющими диагностический поиск. Тем не менее, постановка диагноза не будет затруднительна при качественном физикальном осмотре с измерением артериального давления на обеих конечностях и измерением пульса. Несмотря на «затушеванную» клиническую картину, данной нозологии необходимо уделять пристальное внимание, прежде всего, из-за высокого риска возникновения: неврологических расстройств, связанных с поражением сонных артерий; рефрактерной артериальной гипертензии при поражении почечных артерий; легочной гипертензии вследствие вовлечения ствола ЛА; перемежающейся хромоты. Кроме того, неспецифический аортоартериит может сочетаться с болезнью Стилла, что требует более пристального внимания от врачей-ревматологов и настороженного ведения пациентов в отношении сочетанности данных патологий.

ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННОЙ ПАЦИЕНТКИ С ОСЛОЖНЕННЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА И ЦЕЛИАКИЕЙ

Автор:

Скавыш Ангелина Владимировна

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

Научный руководитель:

Полубояринова Ирина Владимировна — к.м.н., ассистент

Первый МГМУ им. И.М. Сеченов (Сеченовский Университет)

Сахарный диабет 1 типа (СД1) и целиакия — метаболические аутоиммунные заболевания, имеющие общие генетические факторы риска, что увеличивает частоту их сочетания у одного пациента в 5–7 раз по сравнению с общей популяцией.

Пациентка А., 33 года. Из анамнеза: дебют СД1 в 10 лет с кетоацидотического состояния (гипергликемия 30 ммоль/л, ацетонурия «++++»). Получала базисно-болюсную инсулинотерапию. За время заболевания HbA1c 6,9–12%.

В 2011 (22 года) при обследовании диагностирована целиакия (ЭГДС с биопсией). Специфичные АТ в сыворотке крови не исследовались. На фоне соблюдения безглютеновой диеты жалоб не предъявляет.

В 2013 наступила первая беременность. HbA1c за время беременности 7–9%. Родоразрешение на 39 нед. путем кесарева сечения, вес плода 3200 гр. В возрасте 5 лет у ребенка диагностирован СД1.

В настоящее время — вторая беременность 23–24 нед. (HbA1c 10%). По результатам УЗИ плода в I триместре патологии не выявлено. Поступила в клинику для коррекции инсулинотерапии, оценки динамики поздних осложнений СД. Жалобы на вариабельность гликемии от 5,1 до 11,9 ммоль/л, ежедневные гипогликемии до 2,2 ммоль/л, отеки нижних конечностей и лица, ощущение давления в глазах. Принимает Йодомарин 200 мкг/сут., фолиевую кислоту 400 мкг/сут., Холекальциферол 2000 МЕ/сут. Антигипертензивная терапия: Допегит 750 мг/сут, на этом фоне АД 110/70 мм рт.ст. В анализе крови от 28.06.22 (16–17 нед. беременности): Hb 104 г/л (120–140), гематокрит 33,1% (36–42), железо 3,8 мкмоль/л (10,7–32,2). ОАК от 30.09.22: Hb 94 г/л, гематокрит: 28,8%. На фоне приема Сорбифер в течение 2 мес. сохраняется анемия, назначена жидкая форма препарата железа Ферлатум 15 мл/сут. С июня 2022 (с 8 нед. беременности) переведена на НПВИ с помощью инсулиновой помпы Medtronic Paradigm 722. Преимущественно использует стандартный болюс, расширенные настройки, включая временную базальную скорость, не использует. Проведено непрерывное мониторирование глюкозы, по результатам отмечено, что колебания гликемии ассоциированы с приемами пищи, а также с несвоевременной заменой инфузионных наборов (1 раз в 1–1,5 недели). Чувствительность к гипогликемиям сохранена.

Сведения о поздних осложнениях сахарного диабета: при оценке функции почек в июне 2022 выявлена ХБП С1А2: СКФ 101 мл/мин/1,73м^2; суточная альбуминурия 120 мг/сут. При осмотре глазного дна с расширенным зрачком в июле 2022: диабетическая пролиферативная ретинопатия, состояние после лазерной фотокоагуляции (2014, 2015, 2016). OD витреоретинальные тяжи с тракционной отслойкой сетчатки. В течение длительного времени диабетическая дистальная нейропатия, сенсорная симметричная форма. Отмечала неоднократное появление язвенных дефектов на левой стопе, после местного лечения наступала полная эпителизация.

У больных СД1 целиакия часто имеет атипичное, бессимптомное течение, что сильно затрудняет диагностику. Целиакия осложняет ведение СД1: из-за нарушения всасывания питательных веществ после введения инсулина возможны гипогликемии, больше вариабельность гликемии, хуже контроль диабета. Клиническая картина может осложняться не только человеческим фактором при контроле диабета, но и внекишечными проявлениями целиакии, дефицитными состояниями, что особенно актуально при ведении беременности. По данным литературы такие пациенты имеют более высокую распространенность нефро- и ретинопатии. Таким образом, управление питанием и контроль СД1 для пациентов, имеющих оба заболевания, осложняется.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК У ПАЦИЕНТКИ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА СИСТЕМНЫЙ АМИЛОИДОЗ

Автор:

Смирнова Вероника Владимировна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Соболева Валентина Николаевна — к.м.н., доцент

Кокорин Валентин Александрович — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Амилоидоз — группа заболеваний, характеризующаяся отложением в тканях и органах патологического нерастворимого фибриллярного гликопротеида амилоида.

ВОЗ классифицирует амилоидоз в зависимости от структуры белка-предшественника амилоида. Самыми распространёнными формами амилоидоза являются AA-амилоидоз, AL-амилоидоз, ATTR-амилоидоз. Также выделяются Aβ2M, AGel, AApoAI, AFib, Aβ2, APrPScr, AANF, AIAPP, ACal, ACys формы амилоидоза.

В настоящий момент нет единых сопоставимых сведений о распространенности и заболеваемости амилоидозом на территории РФ, в связи с чем каждый клинический случай с диагнозом «амилоидоз» представляет научный и статистический интерес.

В данном клиническом разборе описан ход диагностического поиска у пациентки с подозрением на системный амилоидоз, рассмотрена проблема дифференциальной диагностики клинических форм амилоидоза и приверженности пациентки к лечению.

Причиной госпитализации пациентки с отягощенным сердечно-сосудистым анамнезом (гипертоническая болезнь) и ранее выявленным амилоидозом кишечника от 2021 года (тип не был установлен), послужил эпизод синкопального состояния. При инструментальном обследовании была выявлена двусторонняя пневмония, двусторонний гидроторакс, двустороннее расширение ЧЛС, наличие конкрементов в обоих мочеточниках. Для лечения и дообследования больная была госпитализирована в терапевтическое отделение.

Учитывая явления недостаточности кровообращения, гипотензию, снижение вольтажа зубцов R на ЭКГ, было заподозрено поражение сердца в рамках системного амилоидоза, в связи с чем проведена Эхо-КГ: выявлена выраженная концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка с небольшой обструкцией ВТЛЖ, дислокация левого предсердия. Также

было выявлено поражение почек: протеинурия (3,39 г/л в суточной моче), гиперхолестеринемия (7,26 ммоль/л), гипопротеинемия (30,3 г/л). Таким образом, по данным инструментальных и лабораторных исследований было сделано предположение о поражении сердца и почек амилоидозом.

По данным ЭГДС был выявлен эрозивно-геморрагический гастрит, был взят гастробиоптат для дальнейшего ИГХ-исследования.

Для установления клинической формы амилоидоза пациентке планировалось проведение стернальной пункции, также было показано типирование амилоида с целью подбора патогенетической терапии (взяты анализы крови для иммуногистохимического исследования), однако пациентка от дальнейшего лечения в условиях стационара отказалась. При выписке было рекомендовано дообследование в амбулаторных условиях, проведение иммуногистохимического исследования, генетического исследования.

На примере данного клинического случая можно сделать вывод, что дифференциальная диагностика типа амилоидоза представляет собой процесс, требующий сотрудничества с пациентом и значительных затрат времени. При отсутствии сотрудничества с пациентом довести дифференциальную диагностику до логического конца и назначить эффективное патогенетическое лечение не представляется возможным. Вероятно, при постановке предварительного диагноза «амилоидоз» требуется просветительская работа с пациентом для лучшей приверженности пациента к лечению.

ПЕРЕКРЕСТНЫЙ СИНДРОМ: АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ И ПЕРВИЧНЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ

Авторы:

Сысоева Диана Альбертовна,
Бигушев Ильдар Руфкатович,
Котикова Ирина Александровна,
Лёзина Ксения Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

В гепатологии одним из вариантов перекрестного синдрома является наличие у одного пациента признаков, характерных для аутоиммунного гепатита и аутоиммунного холестатического заболевания.

Больной С., 28 лет, поступил в Лечебно-реабилитационный центр Минздрава России в марте 2020 года с диагнозом «гепатит неясной этиологии, язвенный колит». Жалобы при поступлении на умеренно выраженный кожный зуд, общую слабость, полужидкий стул, высыпания на коже. Из анамнеза известно, что в середине 2018 года около 20 дней отмечал частный жидкий стул со слизью, кровью, гипертермию. Был госпитализирован в инфекционную больницу (медицинская документация не представлена). В конце 2019 года проходил обследование в Центральной клинической больнице Российской академии наук. Согласно данным лабораторной диагностики у пациента отмечено повышение аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, гамма-глютамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, общего билирубина; выявлены положительные антитела к гладкой мускулатуре. Данные инструментальных методов диагностики: эзофагогастродуоденоскопия — эрозии антрального отдела желудка; магнитно-резонансная томография — умеренная гепатоспленомегалия, пограничный размер воротной вены; колоноскопия — язвенный колит, тотальное поражение, средняя активность, острое течение. Результаты биопсии: морфологическая картина не противоречит диагнозу язвенного колита. Пациенту была начата терапия преднизолоном и урсосаном, на фоне которой отмечалась положительная динамика. На момент госпитализации в Лечебно-реабилитационный центр больной принимал месалазин и урсосан. Больному было проведено расширенное обследование — с учетом клинической картины (сочетание с язвенным колитом), лабораторных данных (высокий уровень цитолиза, холестаза, положительные антитела к гладкой мускулатуре, отрицательные маркеры вирусных гепатитов), ответа на кортикостероидную терапию, несмотря на полученную гистологическую картину (отсутствие убедительных данных за аутоиммунный гепатит и первичный склерозирующий холангит, наличие «лобулярного активного гепатита»), пациенту был выставлен диагноз перекрестный синдром: аутоиммунный гепатит, высокая активность + первичный склерозирующий холангит, язвенный колит, ремиссия. В стационаре была начата терапия глюкокортикостероидами и азатиоприном.

Данный клинический случай показал сложность и гетерогенность перекрестного синдрома. Клинический полиморфизм перекрестного синдрома, неблагоприятный прогноз и недостаточная его изученность предопределяют весомый интерес к проблемам диагностики и лечения данной патологии, а также необходимость поиска новых диагностических и фармакологических подходов к ведению больных.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПО ПРИМЕНЕНИЮ CAR T ТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА, B-II ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ, L1 ПО FAB

Авторы:

Толкмит Мария Станиславовна

СПБГПМУ

Рогачёва Юлия Александровна

НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой

Научный руководитель:

Рогачёва Юлия Александровна

НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой

Клинический случай: В сентябре 2015 пациент в возрасте 15 лет обратился в «Морозовскую детскую клиническую больницу» с жалобами на лихорадку, слабость, головокружение. КАК: Hb — 87 г/л, Tr — 20x10^9/л, Leu — 5,22x10^9/л, бласты — 51%. Миелограмма: бластные клетки — 97%. ИФТ: фенотип опухолевых клеток соответствует острому лимфобластному лейкозу, B-II — иммуноподварианту с коэкспрессией CD33.

ЦГИ: при стандартном кариотипировании обнаружен гиперплоидный клон с модальным числом хромосом 53.

Верифицирован диагноз острый лимфобластный лейкоз, B-II иммунологический вариант, L1по FAB.

С 09.2015 начата специфическая терапия в рамках протокола ALL-MB 2015 для группы С. Клинико-гематологическая ремиссия I от 10.2015 г.

I поздний изолированный (костномозговой) рецидив от 08.2018г. Противорецидивная терапия по протоколу: «ALL-REZ-BFM-2002». Клинико-гематологическая ремиссия II от 10.2018 г.

В ноябре 2018г. пациент консультирован в НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой, проведена аллогенная родственная гаплоидентичная (отец) трансплантация костного мозга. Режим кондиционирования: флударабин, тиотепа, треосульфан. Источник ГСК: КМ. Д0 — перелито 9,9 млн. CD34+/кг. Перенес удовлетворительно. Профилактика РТПХ: TCRa/b-деплеция. Осложнения: сепсис, ассоциированный с E.coli., разрешение (тиенам+тигацил). Приживление трансплантата достигнуто на Д+14. Д+30 — химеризм полный донорский.

II Поздний костномозговой рецидив (первый пострансплантационный) от 05.2019г. С 31.05.2019г. по 03.06.2019г. терапия циклофосфаном с целью

редукции бластоза костного мозга. С 04.06.19 по 01.07.19 терапия блинатумомабом на фоне ГКС. Осложнения: гематологическая токсичность: тромбоцитопения; нейтропения. Негематологическая токсичность: кандидоз полости рта. После первого курса блинатумомабом: бласты 89%, ИФТ — экспрессия маркера CD22 99,4%. Замена иммунотерапии на инотузумаб озогамицин, положительный ответ. III клинико-гематологическая ремиссия от 08.2019г.

Повторная родственная гаплоидентичная (от матери) трансплантация костного мозга от 05.09.2019г. Режим кондиционирования: FluBu10

Режим профилактики РТПХ — CyTxMMF. Источник ГСК: КМ Приживление трансплантата достигнуто на Д+23

Осложнения: фебрильная нейтропения (меронем), мукозит ротовой полости разрешился. Признаков РТПХ нет.

III поздний рецидив от 02.2021. ИФТ — экспрессия маркера CD22 96,8%. Миелограммы — бласты 95,5%. Проведение повторной иммунотерапии — инотузумаб озогамицин. Принято решение о проведении CAR-T терапии. Режим лимфодеплеции с 26.03.2021г. по 29.03.2021 г.: флударабин, циклофосфамид. Трансфузия 1 дозы CAR-T 31.03.2021 г., перенес удовлетворительно. Трансфузия 2 дозы CAR-T 07.04.2021 г., перенес удовлетворительно. Осложнения: Нейротоксичность Grade 3. Эпилептический приступ с генерализованными тонико-клоническими судорогами от 10.04.21 г. Алло-ТГСК №3 от 30.11.2021 г. (донор: неродственный мужчина частично-совместимый по системе HLA (9/10)) Режим кондиционирования — немиелоаблативный: FluBu 8мг/кг7. Режим профилактики РТПХ: циклофосфан, такролимус, MMF Источник ГСК: КМ. Приживление на Д+19. Продолжена ИСТ в объеме такролимус (2мг/сутки). На данный момент без ИСТ, сохраняется полная ремиссия.

Результаты: Главное осложнение, которое возникло на фоне CAR T терапии — синдром выброса цитокинов (CRS). В качестве профилактики CRS — 2 курса тоцилизумаба, но в лечении не использовался, так как из признаков CRS имелась только нейротоксичность 3 степени, отсутствовали лихорадка, признаки гипотонии и ДН. Купировали нейротоксичность сибазоном, дексаметазоном и кеппрой. Первые признаки нейротоксичности были зарегистрированы по изменению почерка пациента при проведении ежедневных психологических тестирований ICE (входят в обязательный мониторинг CRS). CRS нужно дифференцировать с сепсисом (по IFNγ, IL1β). Так как они могут протекать вместе, то антибактериальную терапию обязательно начинать вместе с терапией CRS.

Заключение: Данный клинический случай демонстрирует новый эффективный подход в лечении ОЛЛ. Возможно CAR T терапия заменит алло-ТГСК в терапии ОЛЛ, станет широко используемой терапией онкологических заболеваний в целом (в том числе солидных опухолей). Основные проблемы

CAR T, которые нужно модифицировать: 1) токсичность, нужно следить за всеми показатели пациента, проводить двухфазную трансфузию клеток; 2) идентификация опухоль- или ткань-специфичных антигенов, обеспечивающих необходимую селективность терапевтического воздействия.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНКИЛОЗИРУЮЩЕГО СПОНДИЛИТА С НЕТИПИЧНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ

Авторы:

Черняева Алина Юрьевна,
Чирков Александр Владимирович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Сомов Дмитрий Вадимович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Анкилозирующий спондилит (АС) — хроническое воспалительное заболевание из группы спондилоартритов, характеризующееся обязательным поражением крестцово-подвздошного сочленения и/или позвоночника с потенциальным исходом их в анкилоз, с частым вовлечением в патологический процесс энтезисов и периферических суставов.

Пациент Р, 39 лет, в 2006 году отметил появление боли и припухания в коленных суставов и в мелких суставах кистей. Принимал нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) с положительным эффектом в виде регресса явлений артрита. 2010 году отметил появление боли и скованности в нижнем отделе позвоночника. По данным рентгенографии костей таза выявлен двусторонний сакроилиит II стадии, диагностирован: анкилозирующий спондилит. Проводилась терапия НПВП — без достижения низкой активности заболевания. В феврале 2021 года обострение болевого синдрома в нижней части спины. В ходе обследования выявлены отклонения в лабораторных анализах: СОЭ — 48 мм/ч, СРБ — 31 мг/л. По данным МРТ тазобедренных (т/б) суставов: двусторонний коксартроз III стадии, с признаками асептического некроза вертлужных впадин и головки левой бедренной кости, двусторонний синовит и трохантерит, множественные субходральные кисты вертлужных впадин и в телах подвздошных костей. Проводилась терапия эторикоксибом и сульфасалазином — без выраженного клинического эффекта. В июле 2021 года в связи с сохраняющимся болевым синдромом обратился за консультацией к ревматологу. При осмотре обращает на себя внимание: выраженное ограничение наружной ротации в обоих т/б суставах за счет болевого синдрома, выраженные ограничения

подвижности осевого скелета, боковое сгибание позвоночника 1,5 см, расстояние затылок-стена 3 см, максимальное расстояние между лодыжками 65 см. Отклонения в лабораторных анализах: СОЭ — 20 мм/ч, СРБ — 11 мг/л, ПТГ — 4 нг/л (снижен, 8–24 нг/л), HLA-B27 — обнаружено, квантифероновый тест — 0,58 МЕ/мл (сомнительно). Рентгенография крестцово-подвздошных сочленений: двусторонний сакроилиит IV стадия. По данным МРТ т/б суставов: положительная динамика в виде уменьшения объёма выпота, отрицательная — в виде увеличения субхондральных кист до 2 см в подвздошных и бедренных костях. Генез выявленных кист требовал исключения таких заболеваний как туберкулез, гипопаратиреоз. Идентифицирован диагноз: анкилозирующий спондилит, HLA-B27-ассоциированный, поздняя стадия (анкилоз шейного, грудного отдела позвоночника), высокая активность (ASDAS-СРБ 2,9 балла). Двусторонний сакроилиит IV стадии. Двусторонний коксит. Вторичный двусторонний коксартроз III стадии. Двусторонний асептический некроз головки бедренной кости, вертлужных впадин. ФК2.

Таким образом, у пациента с тяжелым течением анкилозирующего спондилита и факторами неблагоприятного прогноза, на фоне лечения различными НПВП и сульфасалазина сохраняется боль и скованность в грудном отделе позвоночника, по данным лабораторных исследований сохраняется повышение показателей, с учетом неэффективности проводимой терапии показано назначение генно-инженерных препаратов — иФНО-альфа. Множественные кистовидные просветления в подвздошных костях, головках бедренных костей расценены в рамках постнагрузочных изменений в связи перенесенным воспалительными изменениями и асептическим некрозом.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАДЪЯДЕРНЫЙ ПАРАЛИЧ: ТИПИЧНЫЙ ВАРИАНТ «АТИПИЧНОГО» ПАРКИНСОНИЗМА

Автор:

Шапошникова Александра Алексеевна,
Морозова Вероника Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Титова Наталия Владимировна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

ПНП (прогрессирующий надъядерный паралич) — спорадическое прогрессирующее нейродегенеративное заболевание из группы таупатий. Характеризуется сочетанием в разных вариациях акинетико-ригидного синдрома с вовлечением аксиальной мускулатуры, ранним развитием по-

стуральной неустойчивости, надъядерными глазодвигательными нарушениями, псевдобульбарным синдромом и деменцией. Классическим вариантом ПНП является синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского.

Фенотипическая гетерогенность ПНП и клиническое сходство на ранних стадиях с болезнью Паркинсона (БП) и другими нейродегенеративными заболеваниями, сопровождающимися паркинсонизмом, часто ведет к неверной постановке клинического диагноза.

Пациентка Е. 74 года поступила в неврологическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова 31.10.2022 для уточнения диагноза с жалобами на нарастание скованности движений, неустойчивости, падения и снижение памяти на текущие события. Направительный диагноз «БП».

Дебют заболевания 4 года назад (в 2018 г.) с замедленности мелкой моторики, речи и скованности. В течение первого года появилась неустойчивость, дважды падала. Появились трудности при чтении и при спуске по лестнице. В 2020 году был выставлен диагноз БП, назначен Пирибедил. Несмотря на лечение, симптомы прогрессировали, стала попёрхиваться при приёме пищи, появились выраженные нарушения памяти и внимания, перестала контролировать приём лекарственных препаратов.

В неврологическом статусе: Менингеальных, общемозговых симптомов нет. Глазные щели и зрачки D=S. Гемианопсии нет. Фотореакция живая. Грубый парез взора вниз и вверх. Замедление горизонтальных саккад. Отсутствие конвергенции с двух сторон. Апраксия открывания глаз. Глоточные рефлексы высокие. Гипомимия. Взгляд «удивлённый». Речь тихая, монотонная, брадилалия. Дизартрия, дисфагия. Гипокинезия при выполнении моторных проб, более выраженная справа. Постуральный мелкоамплитудный тремор рук, больше слева. Мышечный тонус в конечностях с элементами пластики. Грубое повышение мышечного тонуса в аксиальной мускулатуре. Сухожильные и периостальные рефлексы средней живости D=S. Координаторных нарушений нет. Постуральная неустойчивость. Скорость ходьбы нормальная. Гипохейрокинез. Тазовых расстройств нет. Когнитивные нарушения в стадии умеренной деменции (по шкале MoCA: 12 баллов, по шкале MMSE: 15 баллов)

МРТ головного мозга от 07.11.2022: атрофия крыши среднего мозга (симптом «колибри») с расширением межножковой цистерны и III желудочка, саггитальный размер среднего мозга — 8,05 мм (норма — от 16 мм).

На основании данных анамнеза, клинического осмотра и данных нейровизуализации выставлен диагноз ПНП (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского) с синдромом паркинсонизма с постуральной неустойчивостью, глазодвигательными нарушениями, псевдобульбарным синдромом, когнитивными нарушениями в стадии умеренной деменции.

Назначено лечение: Леводопа-карбидопа 300 мг/сут., Мемантин 20 мг/сут.

Таким образом, клинические проявления укладываются в критерии диагностики ПНП международного общества БП и расстройств движений (MDS-PSP, 2017г.). Диагноз подтверждается данными МРТ головного мозга, указывающими на патогномоничные для ПНП дегенеративные изменения среднего мозга. Данный клинический пример демонстрирует трудности ранней постановки диагноза ПНП, относящегося к группе «атипичного» паркинсонизма.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЯХ ЛЕГКИХ У ПАЦИЕНТКИ С ПЕРСИСТИРУЮЩИМ РИНИТОМ

Авторы:

Шулянская Юлия Вячеславовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Егорова Дарья Евгеньевна

ГБУЗ ГКБ им.Д.Д. Плетнёва

Научный руководитель:

Бродская Ольга Наумовна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Назальная ликворея — истечение цереброспинальной жидкости из ликворных пространств полости черепа в полость носа или околоносовые пазухи вследствие врожденного или приобретенного дефекта костей основания черепа и мозговых оболочек различной этиологии. При выраженном истечении цереброспинальной жидкости у пациентов в положении лёжа на спине ликвор часто попадает в нижние отделы дыхательного тракта, вызывая аспирационный пневмонит.

Пациентка Г., 36 лет, поступала в стационар с жалобами на одышку при физической нагрузке, сухой, приступообразный кашель, снижение памяти, частые головные боли, отделяемое из носа слизистого характера. Ранее неоднократно обследовалась у отоларинголога, проводились рентгенография и КТ придаточных пазух носа, выставлялся диагноз хронического ринита. В сентябре 2021г.находилась на стационарном лечении по поводу COVID-19, вирус лабораторно идентифицирован, КТ-3. С апреля 2022г. неоднократные госпитализации с явлениями субфебрильной лихорадки, нарастанием кашля, появлением одышки, головной болью, ринореей, наличием участков уплотнения паренхимы по типу «матового стекла» на КТ органов грудной клетки, а также диссеминированного бронхиолита при отри-

цательных результатах тестов на SARS-Cov-2. При исследовании функции дыхания нарушений бронхиальной проходимости нет, легочные объемы сохранены, отмечается снижение диффузионной способности легких. По результатам лабораторной диагностики исключены инфекции Mycobacterium tuberculosis complex, Mycoplasma pneumonia, Chlamidia pneumonia, болезни соединительной ткани. Проведена фибробронхоскопия с бронхоальвеолярным смывом и трансбронхиальной биопсией: Pneumocystis jirovecii, ДНК вирусов герпеса, мицелиальных и дрожжеподобных грибов не выявлено, гистологически ткань легкого с тонкими межальвеолярными перегородками, в стенках альвеол умеренное число эозинофилов, небольшое число нейтрофилов. В процессе наблюдения обсуждались диагнозы эозинофильной пневмонии и гиперчувствительного пневмонита, назначался метилпреднизолон 16 мг в сутки без положительной динамики.

При ревизии диагноза обращено внимание на отделение прозрачной жидкости из правого носового хода преимущественно в положении лёжа на правом боку и наклоне головы вниз. Проведен цитологический и биохимический анализ отделяемого из правого носового хода, результаты которого с высокой вероятностью подтвердили ликворею: эпителиальных клеток нет, pH 8.0, глюкоза 2.8 ммоль/л (глюкоза крови 5.8 ммоль/л), белок 0.2 гр/л., по результатам КТ головы пациентка консультирована отоларингологом — отмечается дефект в области ситовидной пластинки справа, в связи с чем госпитализирована в нейрохирургическое отделение НМИЦ НХ им. академика Н.Н. Бурденко, проведена микрохирургическая пластика сложного дефекта основания черепа с применением аутотрансплантатов и видеоэндоскопических технологий. После проведенного хирургического вмешательства признаков назальной ликвореи нет, респираторные симптомы регрессировали.

Данный клинический случай показывает сложности диагностики аспирационного пневмонита на фоне назальной ликвореи, в связи с чем при проведении дифференциальной диагностики необходимо обращать внимание на одностороннее выделение прозрачной жидкости из носа при наклоне головы, нарастание симптомов в положении лежа, рецидивирующий характер течения и отсутствие эффекта на фоне антибактериальной, ГКС-терапии.

РАК НОСОГЛОТКИ У 20-ЛЕТНЕЙ ПАЦИЕНТКИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Автор:

Щербина Екатерина Сергеевна

РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Студентка, 20 лет, амбулаторно обратилась к терапевту в январе 2021 г. с жалобами на боль, ощущение заложенности в области левого уха. В анамнезе хронический тонзиллит с ежегодными обострениями, вредных привычек нет, семейный анамнез не отягощен. Консультирована ЛОР-врачом, диагноз: «хронический экссудативный левосторонний отит, обострение». На фоне консервативного лечения регистрировалось улучшение состояния. В апреле 2021 г. после перенесенной инфекции COVID-19, появилась постоянная выраженная боль в горле, усиливающаяся при глотании. При осмотре: гиперемия, инфильтрация, отечность небных миндалин, выставлен диагноз «хронический тонзиллит, обострение». Эффект от назначенной антибиотикотерапии отсутствовал, рекомендована тонзиллэктомия в плановом порядке. В июле 2021 г. отметила увеличение лимфатических узлов (ЛУ) на шее слева и с диагнозом «лимфаденопатия» ЛОР-врачом рекомендована консультация в НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ, где проведена МРТ: в левой стенке носоглотки определяется опухолевое образование 27 мм, примыкает к носоглоточной миндалине; ПЭТ/КТ: заподозрено новообразование носоглотки с метастазами в ЛУ шеи слева. Выполнена биопсия ЛУ, результат гистологии — плоскоклеточный рак, после чего консультирована в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, выставлен диагноз: Рак носоглотки T2N1M0, стадия 2. С октября 2021 г. по январь 2022 г. проведены 2 курса паллиативной химиотерапии (ПХТ) и курс химиолучевой терапии (ХЛТ). В апреле 2022 г. проведена ларингоскопия: состояние после ХЛТ, полная резорбция опухоли; по решению онкоконсилиума проведено ПЭТ/КТ: гиповаскулярное образование в паренхиме S4 печени, с повышенной метаболической активностью (метастаз?). Биопсия печени (май 2022 г.): плоскоклеточный рак. С июня по сентябрь 2022 г. проведено 5 курсов ПХТ. Лечение переносит удовлетворительно.

Обсуждение: Рак носоглотки является редкой злокачественной опухолью, протекающей под «масками» заболеваний ЛОР-органов, в 2–3 раза чаще встречается у мужчин, чем у женщин, а пик заболеваемости приходится на возраст 50–60 лет. На раннем этапе заболевание нередко протекает

бессимптомно. Первыми жалобами могут быть затруднение носового дыхания, заложенность и боль в ухе, расстройство при глотании, кровотечение из носа и наличие образования на шее, когда злокачественный процесс распространяется в регионарный ЛУ, что, в большинстве случаев, и приводит к онкопоиску. В представленном случае средний отит явился дебютом заболевания, рассматриваемый как один из предвестников карциномы носоглотки, в связи с чем уже на этом этапе следовало провести дополнительные обследования, в том числе и определение антител к антигенам вируса Эпштейна-Барра. Причиной несвоевременной постановки диагноза могла послужить низкая онконастороженность врачей в связи с молодым возрастом и женским полом пациентки, а также отсутствием предрасполагающих факторов риска в виде курения и отягощенной наследственности.

Вывод: Малоспецифичность и постепенное появление симптомов, хронический тонзиллит в анамнезе, молодой возраст пациентки иллюстрируют сложность диагностики рака носоглотки на раннем этапе, что привело к прогрессированию процесса (около 6 месяцев) и метастазированию в регионарный ЛУ и печень. Подобные наблюдения требуют более тщательной оценки жалоб, анамнеза, физикального осмотра, проведения рекомендуемых методов обследования и актуализации дальнейшего изучения канцерогенных эндо- и экзогенных факторов.

ТРУДНОСТИ ДЛИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ИНГИБИТОРАМИ ТИРОЗИНКИНАЗЫ НА ПРИМЕРЕ ПАЦИЕНТА С ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОИДНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Авторы:

Юняев Ахмед Рустамович,
Раужева Валентина Павловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Кокорин Валентин Александрович — д.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ) — это опухоль, возникающая из клеток-предшественников миелопоэза и характеризующаяся усилением пролиферации гранулоцитарного ростка без потери способности к дифференцировке. В результате транслокации между геном ABL1 на 9-й хромосоме и геном BCR на 22-й хромосоме образуется онкоген BCR-ABL1, который кодирует активную тирозинкиназу, вызывающую неконтролируемое деление клеток. На полученных знаниях была основана терапия, направленная

на ингибирование тирозинкиназы, что приводило к прекращению бесконтрольного деления клеток. В течении ХМЛ выделяют три фазы:

1. Хроническая фаза — гиперплазия гранулоцитарного ростка кроветворения с сохранением способности клеток к дифференцировке. Клинически проявляется умеренным лейкоцитозом, затем присоединяются гепатоспленомегалия и умеренно выраженный интоксикационный синдром. На данной стадии ХМЛ чувствителен к противоопухолевой терапии.

2. Фаза акселерации характеризуется появлением бластных клеток, развитием тромбоцитопении, анемии и выраженной интоксикации. На данном этапе отмечается нарастание резистентности к раннее успешной терапии.

3. Бластный криз — терминальная стадия, при которой резко ухудшается состояние, развивается тромбоцитопения вплоть до выраженных кровотечений, а также в крови определяется высокое содержание бластных клеток.

Описан клинический случай хронического миелоидного лейкоза. Пациент А., 68 лет, поступил в ОРИТ ГКБ №15 им. О.М. Филатова с жалобами на выраженную слабость. Из анамнеза известно, что длительно страдает ХМЛ. Диагноз был поставлен в 2002 г., в том же году начал получать терапию в виде ингибиторов тирозинкиназы. За 20 летний период из-за различных обстоятельств сменил более 5 противоопухолевых препаратов, однако все это время ХМЛ находился в фазе акселерации без перехода в бластный криз, даже несмотря на медленно нарастающую резистентность к лекарственным средствам. Важно также отметить, что причиной смерти пациента стала эндогенная опухолевая интоксикация, как осложнение рака поджелудочной железы, а не терминальная стадия лейкоза.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТОНКО-ТОНКОКИШЕЧНОЙ ИНВАГИНАЦИИ ВСЛЕДСТВИЕ АУТОИНВАГИНАЦИИ ДИВЕРТИКУЛА МЕККЕЛЯ У РЕБЕНКА СТАРШЕЙ ПОДРОСТКОВОЙ ГРУППЫ

Авторы:

Андреев Иван Алексеевич,
Коряшкин Павел Владимирович
ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Научный руководитель:

Вечёркин Владимир Александрович — д.м.н., профессор
ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Введение: Дивертикул Меккеля, по данным клинических рекомендаций, является одной из часто встречаемых аномалий ЖКТ — до 2% в общей популяции. Вероятность осложнений в течение жизни — 4,2% и с возрастом снижается практически до нуля.

Сочетание острого дивертикулита с комплексными осложнениями у пациентов старшей подростковой группы представляет особый интерес вследствие малой частоты встречаемости, низкой настороженности со стороны специалистов и затрудняющей диагностический поиск сглаженной неспецифической симптоматики.

Клинический случай: Пациент М., 15 лет. Первые симптомы настоящего заболевания проявились в виде ОРВИ. На 3 сутки — появление периодических тянущих болей в эпигастральной и мезогастральной областях, разжиженный кал — заподозрена ОКИ, назначена антибактериальная терапия. На 5 сутки — усиление болей и однократная рвота с примесью желчного содержимого — пациент был доставлен в ВОДКБ №2 с диагнозом «острый живот».

При осмотре состояние ребенка тяжелое, признаки развивающейся интоксикации. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости в прямой проекции: раздутые петли кишечника с множественными уровнями жидкости. УЗИ органов брюшной полости: свободная жидкость в объеме 150мл.

При наблюдении в течение 2 часов отмечена двукратная рвота с желчным содержимым, очистительная клизма неэффективна. Проведен ОАК по cito — увеличение показателей WBC — $16x10^9$/л, ESR — 15 мм/ч. В биохимическом анализе — неспецифические признаки воспаления за счет CRP.

На сновании клинической симптоматики, динамики заболевания, принято решение о проведении диагностической лапароскопии.

Интраоперационно — серозно-геморрагический выпот до 500 мл. В правой подвздошной ямке червеобразный отросток до 8 см, напряжен и отечен. Петли кишечника раздуты до 5 см в диаметре. На расстоянии около 30 см от илеоцекального угла обнаружена тонко-тонкокишечная инвагинация длиной 20 см, довольно легко расправлена. Участок тонкого кишечника, в составе инвагината жизнеспособен. Причиной инвагинации являлся инвагинированный дивертикул Меккеля размером 8х4 см, на широком основании. Дивертикул синюшно-бордового цвета, плотный. Принято решение о конверсии — правосторонняя нижнесрединная лапаротомия 8 см. В рану выведена петля тонкой кишки с дивертикулом Меккеля. Проведена клиновидная резекция дивертикула, пластика двухрядным швом (novosin 3/0) с контролем проходимости и аппендэктомия кисетным методом. Завершение операции стандартное, без осложнений, материалы отправлены на гистологическое исследование.

На основании жалоб, анамнеза, клинической картины и операционной находки, поставлен диагноз: Тонко-тонкокишечная инвагинация. Острый гангренозный дивертикулит (Меккеля). Вторичный аппендицит.

Дискуссия: Ввиду жизнеспособности инвагината, симптоматика до формирования непроходимости была слабо выражена.

Важно помнить о возможности интраоперационной находки у лиц с ранее не диагностированными аномалиями ЖКТ путем стороннего оперативного вмешательства (как случайной находки), визуализационных исследований или различных клинических особенностей, проявляющихся симптомом «мокнущего пупка».

Лапароскопическая ревизия является наилучшим вариантом при сложно дифференцируемых причинах воспалительных явлений органов брюшной полости.

Выводы: В старшем подростковом возрасте и у лиц старшей возрастной группы не следует исключать дивертикул Меккеля и его осложнения из дифференциально-диагностического ряда.

ЭНТЕРОКИСТОМА, КАК СЛУЧАЙНАЯ НАХОДКА ПРИ ТЩАТЕЛЬНОМ СБОРЕ АНАМНЕЗА

Авторы:

Бакаева Надежда Сергеевна

ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Мясоедов Сергей Владимирович,
Сарычева Анна Александровна,
Николаев Олег Владимирович,
Строганова Ирина Витальевна

БУЗ ВО ОДКБ №2

Научные руководители:

Шестаков Александр Александрович — к.м.н., ассистент

БУЗ ВО ОДКБ №2

Баранов Дмитрий Александрович — к.м.н., доцент

ВГМУ имени Н.Н. Бурденко

Девочка, 9 лет, обратилась в консультативную поликлинику ОДКБ № 2 с жалобами на субфебрилитет, быструю утомляемость, возникающую с периодичностью раз в 2–3 месяца. Такие жалобы беспокоят девочку с 5 лет. Изначально мама с ребенком обратились к участковому педиатру, у которого проходили лечение, с периодичностью раз в 3–4 месяца, от ОРВИ, бронхита, ринита. В качестве терапии использовались противовирусные препараты, редко — антибиотики. Было отмечено, что эффект от приема антибиотиков был более заметным и жалобы у пациентки сходили на «нет». В общем анализе крови отмечалось незначительное повышение показателей, говорящих о воспалительном процессе. Тем не менее, жалобы возникали вновь, и ребенок был направлен на лечение к ЛОР-врачу. В итоге, в общей сложности, пациент был консультирован и частично обследован у следующих специалистов: педиатра, гастроэнтеролога, оториноларинголога, невролога. Все специалисты исключили свою патологию. Следствием стала отправка пациентки к детскому хирургу, без четких показаний, как сказал педиатр маме: «А вдруг это хирургическое?».

Детский хирург, подробно собрав анамнез, выяснил некоторый момент, который позволил сделать некоторые предположения по поводу диагноза. Ребенок до полугода лечился от мокнущего пупка. Причем мама отмечала, что добросовестно выполняла все рекомендации врача и обрабатывала пупочную ранку строго по алгоритму, описанному в назначении (пациенты — жители районного центра и, со слов мамы, посещать стационар ежедневно не было возможности). Лечение было малоэффективным, и только к полу-

году пупочная ранка зажила. Хирургом было сделано предложение, что это может быть энтерокистома (очаг «спящей» инфекции).

На УЗИ органов брюшной полости было обнаружено объемное образование, размером 2,0 на 1,5 см, но точно описать, что это — лимфоузел или энтерокистома (или еще что-то), врач УЗДГ не смог. Было решено провести МРТ-исследование, на котором в области мезогастрия было обнаружено объемное образование 2,5 на 2,0 см с четкими краями и жидкостными включениями. Исходя из данных анамнеза, УЗИ органов брюшной полости и МРТ, девочке был поставлен предварительный диагноз «Энтерокистома».

Ребенок в плановом порядке был госпитализирован, проведена диагностическая лапароскопия. Интраоперационно обнаружено, что между пупком и подвздошной кишкой натянут тяж, посередине которого находится энтерокистома. Энтерокистома эндоскопически удалена. Катамнез пациента в течение одного года после выписки: жалоб на субфебрилитет и быструю утомляемость не повторялось. Также хотим отметить важный момент: жалоб на боли в животе у девочки никогда не было.

Из данного случая мы можем сделать вывод, что энтерокистома может быть причиной «необъяснимого» субфебрилитета и утомляемости (симптомов интоксикации), поэтому данная патология должна быть учтена в дифференциальной диагностике заболеваний с похожими симптомами.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРФОРАЦИИ ТОНКОЙ КИШКИ МАГНИТНЫМИ ИНОРОДНЫМИ ТЕЛАМИ.

Автор:

Бахтин Никита Витальевич

ЯГМУ

Научные руководители:

Андреев Александр Игоревич

Кислова Анастасия Юрьевна

ЯОДКБ

Актуальность. Инородные тела желудочно-кишечного тракта являются актуальной проблемой детской хирургии. Интерес вызывают особенности данной патологии у детей. Наиболее опасным осложнением проглатывания магнитных инородных тел является перфорация полых органов желудочно-кишечного тракта. Сложность диагностики заключается в общности симптомов перфорации и других заболеваний, дающих клинику острого живота. Данный клинический случай демонстрирует этот факт.

Научная новизна: несмотря на широкое распространение магнитных инородных тел желудочно-кишечного тракта, в литературе описано не достаточно подобных случаев.

Цель работы: Описать клинический случай перфорации подвздошной кишки магнитными инородными телами, осложненной развитием разлитого перитонита.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ истории болезни пациента.

Результаты. Мальчик 2 года, поступил в приёмное отделение Областной детской клинической больницы города Ярославля с жалобами на боли в животе, снижение аппетита, повышение температуры тела, рвоту. Выявлены симптомы острого аппендицита. Госпитализирован в хирургическое отделение. Состояние средней тяжести. Самочувствие нарушено из-за боли. Живот умеренно вздут, напряжен, болезненный в правой подвздошной области. Перитонеальные симптомы положительные в правой подвздошной области. Клинический анализ крови: лейкоцитоз до $13.6x10^9$/л с нейтрофильным сдвигом влево. Предварительный диагноз: Острый аппендицит. Шкала Альворадо — 10 баллов. Выполнена экстренная операция. Интраоперационно: По вскрытии брюшной полости выделилось умеренное количество мутного выпота желто-зеленого цвета, выпот расположен во всех этажах брюшной полости. Обнаружен катарально измененный червеобразный отросток. При ревизии подвздошной кишки, в 10 см от илеоцекального угла, обнаружено перфоративное отверстие с прилежащим магнитным шаром, к нему примагничен аналогичный предмет. При дальнейшей ревизии подвздошной кишки, на расстоянии 50 см от илеоцекального угла, обнаружено второе перфорационное отверстие. Проведено извлечение инородных тел и ушивание перфорационных отверстий. Интраоперационно выполнена обзорная рентгеноскопия органов брюшной полости — других инородных тел не обнаружено. Заключительный диагноз: Инородные тела ЖКТ. Перфорация подвздошной кишки. Разлитой перитонит. Катаральный аппендицит. Послеоперационный период без осложнений.

Выводы. Сложность в сборе анамнеза, а также схожесть клинической картины зачастую затрудняет диагностику осложнений магнитных инородных тел желудочно-кишечного тракта у детей.

ИНТРАНАТАЛЬНАЯ ОПЕРАЦИЯ ПО КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ПЛОДА: ПРОЦЕДУРА EXIT

Автор:

Белкина Александра Александровна

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители:

Курцер Марк Аркадьевич — д.м.н., академик РАН

Шалина Раиса Ивановна — д.м.н., профессор

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Введение. В последние годы с целью коррекции врожденных пороков развития (ВПР) дыхательных путей плода используется процедура EXIT (Ex-Utero Intrapartum Treatment) — вмешательство, проводимое во время операции кесарева сечения (КС). Процедура EXIT обеспечивает возможность сохранения дыхания ребенка через плаценту, пока не будет восстановлена проходимость дыхательных путей.

Цель. Продемонстрировать возможность коррекции атрезии трахеи плода в интранатальном периоде.

Результаты. Пациентка А., 30 лет, поступила в клинический госпиталь «Лапино». Диагноз при поступлении: «Беременность 38–39 нед. Головное предлежание. Обструкция трахеи у плода. Многоводие». Из анамнеза: беременность I, I скрининг 12–13 нед. — риск анеуплоидий низкий. Во время II скрининга в 19–20 нед. при УЗИ выявлена атрезия трахеи. По данным УЗИ в 38–39 нед.: на протяжении 13,0 мм ниже гортани трахея не визуализируется; дистальнее расширение трахеи 4,0 мм до уровня бифуркации; увеличение размеров и повышение эхогенности лёгких плода. Противопоказаний к интранатальной коррекции дыхательный путей не выявлено. Ход операции. Произведено чревосечение по Джоэл-Кохену, КС в нижнем маточном сегменте. Поперечным разрезом над лоном вскрыта брюшная полость. В нижнем маточном сегменте между наложенными лигатурами произведен поперечный разрез 2 см. Излились светлые околоплодные воды. Сшивающим аппаратом наложены гемостатический двурядный шов скобами. Между швами произведен разрез 10 см. В рану выведен плод до лопаток. В полость матки введен катетер с постоянным током теплого раствора Рингера. Плоду в/м введено 25 мг фентанила, 1,5 мг тракриума, 0,06 мг атропина. Хирургическое пособие плоду: 1. Гастроинтестинальным фиброскопом выполнена фиброэзофагогастроскопия. Структурных патологий пищевода не выявлено. 2. Телескопом Hopkins произведена ларинготрахеоскопия.

Вход в гортань точечный, вокальные складки выражены слабо, на расстоянии 5 мм облитерация просвета трахеи. Интраоперационный диагноз: Атрезия гортани и верхней трети трахеи. 3. Учитывая неопределенность протяженности стеноза трахеи, выполнена нижняя трахеостомия. Трахеостома сформирована на трубке №2,5 Portex, произведено ушивание операционной раны. Извлечен живой доношенный ребенок, масса 3160 г, рост 50 см, оценка по шкале Апгар не производилась ввиду нахождения ребенка под наркозом. По данным осмотра неонатолога состояние новорожденного тяжелое, обусловлено синдромом дыхательных расстройств. КЩС при рождении: pH 7,28; лактат 1,8. Ребенок переведен на ИВЛ с первой минуты жизни с потребностью в кислороде (O2) до 100%, после санаций трахеобронхиального дерева — до 35%. Через 22 часа жизни переведен на самостоятельное дыхание через трахеостому, зависимости от кислорода нет, по данным КЩС компенсированное состояние. При рентгенографии: признаки внутриутробной пневмонии и гемодинамических нарушений в малом круге кровообращения. Через 7 суток ребенок переведен в ОРИТН ДГКБ Св. Владимира в стабильно тяжелом состоянии для дальнейшего наблюдения и лечения, дыхание самостоятельное через трахеостому. Ребенок продолжает наблюдаться врачами клинического госпиталя «Лапино» по поводу атрезии трахеи. Развитие соответствует возрасту, носитель трахеостомы. В возрасте 2 лет госпитализирован для повторной реконструктивной операции.

Выводы. Процедура EXIT является эффективным методом при интранатальной коррекции ВПР дыхательных путей плода, выявленных в пренатальном периоде.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА, ОСЛОЖНИВШЕГОСЯ МЕДИАСТИНИТОМ И ДВУСТОРОННИМ ПЛЕВРИТОМ

Автор:

Гарманова Алина Николаевна

ОмГМУ

Научный руководитель:

Пономарев Вячеслав Иванович — д.м.н., профессор

ОмГМУ

Гнойный тиреоидит — заболевание щитовидной железы воспалительного характера, встречающееся у детей достаточно редко. Одной из наиболее частых причин являются бактериальные инфекции, вызванные кокковой флорой. Пути распространения — гематогенный и лимфогенный. Воспале-

ние может затрагивать часть доли, всю долю (чаще левую) либо всю щитовидную железу.

Пациентка С., 10 лет 8 месяцев, поступила в хирургическое отделение БУЗОО «ОДКБ» г. Омска 04.06.2022 г. с жалобами на боли в горле, повышение температуры тела до высоких цифр. Из анамнеза: болеет с 29.05.2022. Получала лечение по поводу острого респираторного заболевания. 03.06.2022 в связи с ухудшением состояния переведена в ОДКБ с диагнозом: флегмона шеи. В области шеи по всей передней поверхности плотный отек, при пальпации болезненный. Флюктуация не определяется. Кожа умеренно гиперемирована.

Ультразвуковая диагностика мягкий тканей шеи показала неоднородную структуру, в паренхиме щитовидной железы множественные гетероэхогенные включения. УЗИ плевральных полостей показало наличие свободной жидкости толщиной до 4 мм.

Магнитно-резонансная томография мягких тканей области шеи показала увеличение размеров щитовидной железы (32х58х71 мм) с очагами деструкции, и множественными жидкостными включениями (7–40 мм), отек мягких тканей и переднего средостения за счёт воспалительных изменений.

На основании жалоб, клинической картины, данных лабораторных и инструментальных исследований выставлен предварительной диагноз: Острый гнойный тиреоидит. Осложнения основного: Флегмона шеи. Медиастинит. Двусторонний плеврит.

4.06.2022 было проведено оперативное лечение — вскрытие и опорожнение гнойника. Из претрахеального пространства под давлением выделилось большое количество (60 мл) густого, сливкообразного, зловонного гноя. Несколько разной величины полостных образований в ткани правой доли железы сообщаются с полостью претрахеального пространства. Проведена санация инфекционного очага. Полости задренированы марлево-резиновыми дренажами с гипертоническим раствором.

На четвертые сутки после операции опеределяется повышенное содержание уровня общего трийодтиронина и уровня свободного тироксина сыворотки крови; МРТ на вторые сутки фиксировала стабильно увеличенную щитовидную железу неравномерной структуры, отмечается значительное уменьшение жидкостных образований.

Дальнейшее лечение заключалось в антибиотикотерапии (согласно чувствительности микрофлоры), приеме интерферона, орошении зева физиологическим раствором.

Последующие анализы и исследования отмечали значения гормонов щитовидной железы в пределах нормы, уменьшение объема щитовидной железы до нормальных значений с признаками умеренного мелко- и крупносегментарного фиброзного процесса.

Пациентка выписана 20.06.2022 в удовлетворительном состоянии.

СИНДРОМ БЕРДОНА У НОВОРОЖДЕННОГО

Авторы:

Гасанов Кямал Эльдарович,
Португал Полина Михайловна,
Владимиров Иван Игоревич,
Абасова Шарузат Темуровна,
Комлев Артемий Александрович

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научные руководители:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Ерохина Надежда Олеговна

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Синдром Бердона (мегацистис-микроколон-гипоперистальтический синдром) — редкое генетическое заболевание, характеризующееся врожденными нарушениями функции желудочно-кишечного тракта и мочевого пузыря. Проявляется в виде динамической тонкокишечной непроходимости, результатом которой является синдром мальабсорбции. Ввиду нарушений функции и морфологии мочевого пузыря становится невозможно его самостоятельное опорожнение, что увеличивает риск развития персистирующей инфекции мочевых путей.

Девочка от матери 27 лет, с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом. От 2 беременности, протекавшей с хламидиозом на 13 неделе, анемией и ОРВИ во 2/2, гестационным сахарным диабетом. На 28 неделе выявлен мегацистис. Заподозрен синдром Бердона. Родители были осведомлены о тяжести порока, приняли решение о пролонгировании беременности. Пренатальным консилиумом рекомендован перевод ребенка в ДГКБ им. Филатова г. Москвы на 1 сутки жизни.

От 1 срочных самостоятельных родов, многоводие, хроническая гипоксия, меконеальные воды. При рождении: масса 3920 г, длина 54 см, Апгар 8/8. Закричала сразу. После рождения установлен желудочный зонд и уретральный катетер, по которому одномоментно отошло 220 мл светлой мочи. Начата инфузионная терапия, переведен в ДКГБ имени Н.Ф. Филатова.

При поступлении: состояние тяжелое, обусловлено наличием врожденного порока развития мочеполовой системы (мегацистис), периодом ранней адаптации. Без значимых гемодинамических и респираторных нарушений. Живот умеренно вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Аускультативно перистальтика вялая. Стула не было, после проведения

клизмы — мекониальный. По желудочному зонду густое светлое отделяемое. Моча отходит по уретральному катетеру, макрогематурия.

Ирригоскопия: микроколон: резко сужен диаметр толстой кишки, гаустрация не определяется, контрастированые петли подвздошной кишки сужены.

Рентгенконтрастное исследование: размеры желудка резко увеличены, контур нечеткий, неровный, стенки уплощены, эвакуация резко замедленна.

На 12 сутки жизни выполнено оперативное вмешательство: илеостомия, гастростомия, цистостомия, взята поэтажная биопсия стенок кишки. Интраоперационно: петли тонкой кишки вялые, аперестальтичные, отмечается сужение подвздошной кишки, толстая кишка сужена на всем протяжении, не перистальтирует.

По результатам гистологического исследования отмечаются дистрофические изменения в мышечных слоях стенки кишечника.

Послеоперационный период протекал гладко, пассаж по кишечнику удовлетворительный, трофическое питание с 5 суток. Моча отходит по цистостоме.

На 21 сутки жизни установлен внутривенный туннелированный катетер, для длительного парентерального питания.

На основании данных пренатальной диагностики, клинической картины, результатов инструментальных обследований, интраоперационной картины, данных гистологического исследования у ребенка не вызывает сомнений диагноз синдром Бердона. В последствии подтвержден генетически.

Синдром Бердона — крайне редкое заболевание с тяжелой социальной адаптацией, требующее мультидисциплинарного подхода хирургов, гастроэнтерологов, урологов. Своевременное выявление заболевания, активная хирургическая тактика, направленная на адекватную декомпрессию мочевых путей и восстановления проходимости желудочно-кишечного тракта позволяет в значительной степени улучшить качество жизни этих пациентов до развития тяжелых осложнений.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ КИСТОЗНОГО ОБРАЗОВАНИЯ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЁНКА.

Авторы:

Комлев Артемий Александрович,
Парфенов Михаил Сергеевич,
Тришкин Александр Андреевич,
Гарновская София Александровна,
Гасанов Кямал Эльдарович

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Халафов Рашид Вахидович — к.м.н.
Корчагина Наталья Сергеевна

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Кистозные образования брюшной полости — полиэтиологическая патология, отличающееаяся разнообразной локализацией, морфологической структурой и характеризующаяся вариабельностью клинических проявлений, требующаяих различной тактики лечения.

В представленном примере рассматривается клинический случай удаления кисты брюшной полости — киста поджелудочной железы.

Антенатально, на 32 неделе, при УЗИ было выявлено объемное образование брюшной полости, предположительный диагноз: Ддупликационная киста желудка?. Ребенок родился в срок. На вторые сутки жизни для дальнейшего обследования и лечения ребенок переведен в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова.

При осмотре состояние ребенка средней тяжести, не беспокоится, кормление усваивает, пальпаторно объемные образования неопределяются. Приультразвуковом исследовании УЗИ брюшной полости (УЗИ): поджелудочная железа: контуры четкие, ровные, не увеличена. Паренхима средней эхогенности, однородная. Дополнительные образования в структуре поджелудочной железы не определяются. Между хвостом поджелудочной железы, селезёнкой и стенкой желудка определяется округлая эхонегативная аваскулярная структура 30х36 мм. На компьютерной томографии брюшной полости между желудком, селезенкой и хвостом поджелудочной железы определяется дополнительное округлое образование, размерами 33х34х28 мм с тонкой стенкой. На При УЗИ брюшной полости при наполнении желудка жидкостью желудка киста тесно прилежит к желудку, хвостуом поджелудочной железы, селезёнке.ой. Контуры её ровные, чёткие, стенка тонкая, определяется периферический кровоток,

в просвете немного взвеси. Размеры образования не увеличились, относительно первого УЗИ.

Ребенку, на основании анамнеза, обследования выставлен предварительный диагноз: кистозное образование брюшной полости, дупликационная киста желудка? Выполнено оперативное лечение лапароскопическим способом. Интраоперационно определяется кистозное образование с прозрачным бесцветным содержимым, размерами до 3 см. с тонкими стенками, прилежащая иек желудку, большому сальнику и хвосту поджелудочной железы. С помощью электрокоагуляции киста мобилизована из окружающих тканей. Содержимое кисты эвакуировано, оболочки кисты удалены из брюшной полости. Макропрепарат отправлен на гистологическое исследование.

По результатам гистологического исследования морфологическая картина характерна для мезотелиальной кисты с гетеротопией ткани поджелудочной железы в стенку.

В послеоперационном периоде в течении 1-х суток ребенок находился в отделении реанимации и интенсивной терапии. Послеоперационный период протекал гладко и соответствовал тяжести оперативного вмешательства. На 5 послеоперационные сутки выписан в удовлетворительном состоянии.

Данный клинический случай демонстрирует сложность дифференциальной диагностики кистозных образований брюшной полости, так как ни рентгенологические, ни ультразвуковые методы обследования, ни даже интраоперационная картина не позволили поставить окончательный диагноз, который был установлен только по результатам гистологического исследования.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ОПЕРАТИВНОГО УДАЛЕНИЯ ПЛЕКСИФОРМНОЙ НЕЙРОФИБРОМЫ НАРУЖНЫХ ГЕНИТАЛИЙ И ПРОМЕЖНОСТИ У ДЕВОЧКИ

Автор:

Костюченко Алина Сергеевна

ОмГМУ

Научный руководитель:

Писклаков Андрей Валерьевич — д.м.н., профессор

БУЗОО "ОДКБ"

Нейрофиброматоз (НФ) — это генетическое заболевание, вызывающее множественные опухоли тканей центральной и периферической нервной системы. НФ 1 типа имеет наибольшее распространение.

Генитальный НФ 1 является редким вариантом. У девочек наиболее часто поражается вульва. Описаны поражения матки, яичников, влагалища, клитора и больших половых губ.

Описание пациентки:

Девочка Ш.(11 лет) 2.04.2018 планово поступила в центр патологии тазовых органов клиники детской хирургии на базе БУЗ ОО «ОДКБ» с жалобами на наличие объёмного образования в области наружных половых органов и левой ягодицы. Анамнез: около 1 года назад, ударилась промежностью, в месте удара появилось опухолевидное образование, увеличившееся в объеме. В декабре 2017 года госпитализирована в ГДКБ №3 с подозрением на парапроктит. Жаловалась на боли в промежности. Выполнен разрез мягких тканей, гной не получен.

Гистологическое заключение: агрессивная ангиомиксома.

Объективно: На туловище, верхних, нижних конечностях отмечаются множественные пигментные пятна цвета «кофе с молоком» различных размеров.

Status genitalis: Отмечается асимметрия больших половых губ за счет увеличения левой, в толще которой с переходом в левую ягодицу определяется тестоватой консистенции объёмное образование около 08х15 см, слегка болезненное при пальпации.

УЗИ промежности: Мягкие ткани перианальной области, большой половой губы слева представлены тканью, имеющей повышенную эхоплотность, множественные мелкие гипоэхогенные включения. При допплеровском картировании кровоток в ней не визуализируется.

Мультиспиральная компьютерная томография малого таза с внутривенным усилением: В левой половине промежности, в нижних отделах левой ягодичной области, левой большой половой губе определяется образование в виде множественных мягкотканных участков уплотнения, сливающихся между собой, различной плотности, примыкающих к медиальному краю левой внутренней запирательной мышцы, частично распространяющееся на правую половину промежности. В жировой клетчатке ягодичной области расходятся извитые, дихотомически делящиеся тяжи толщиной 3–9 мм. При контрастировании отмечается небольшое накопление контраста в отсроченную фазу до 40–45 ед.

Оперативное лечение — удаление опухоли (06.04.2018 г). Опухоль не имела капсулу, от подкожно-жировой клетчатки дифференцировалась с трудом. В верхней части прорастала левую ножку клитора, занимала всю большую половую губу. В медиальной части опухоль тесно прилежала к мышечной стенке нижней трети влагалища, слизистая оболочка интактна. В дорсальной части медиальная поверхность опухоли прорастала мышцы тазового дна, левую половину наружного сфинктера, мышечную оболочку прямой кишки на площади около 1 см3, слизистая оболочка интактна. Вверх опухоль распространялась до уровня S3 позвонка, контактируя с нервами и сосудами малого таза. Опухоль выделена острым путем и удалена.

Гистологическое исследование: морфология плексиформной нейрофибромы.

Заключительный диагноз: Нейрофиброматоз I типа. Плексиформная нейро-фиброма промежности.

Через 6 месяцев и 2 года после операции признаков местного рецидива опухоли нет.

Заключение.

Плексиформная нейрофиброма промежности у детей является редкой патологией, требующей своевременной диагностики.

Основной метод лечения нейрофибром больших размеров — хирургический. Периректальная и генитальная локализация образований требует формирования мультидисциплинарной оперативной бригады.

АУТОДЕРМОПЛАСТИКА КОЖНО- МЫШЕЧНО-ФАСЦИАЛЬНЫМ ЛОСКУТОМ НА ШЕЕ В КОМБИНАЦИИ С ОТКРЫТОЙ ЛАРИНГОТРАХЕОПЛАСТИКОЙ АУТОРЕБРОМ С ОФОРМЛЕНИЕМ ТРАХЕОФИССУРЫ У ПАЦИЕНТА С ЭЛЕКТРОТРАВМОЙ.

Автор:

Миронова Анна Руслановна

ПМГМУ им.Сеченова

Научный руководитель:

Пряников Павел Дмитриевич — к.м.н

РДКБ МЗ РФ

Ожог — это травма вследствие высокотемпературного, химического, электрического или радиационного воздействия на тело, которое повреждает кожу и подлежащие ткани.

Патогенетически при ожогах происходит денатурация белка, что способствует развитию коагуляционного некроза. Условия гиперкоагуляции и вазоспазма приводят к гипоперфузии ткани вокруг некроза, что способствует расширению области поражения. Нарушение эпидермального барьера приводит к возможному бактериальному заражению, потери жидкости и электролитов, а также нарушению терморегуляции.

В приведенном ниже клиническом наблюдении пациенту был поставлен диагноз:

Инфицированный ожог пламенем вольтовой дуги 2–3 степени лица, шеи, передней поверхности брюшной стенки, верхних и нижних конечностей, S=12% поверхности тела.

Анамнез заболевания: пациент Х. 16 лет получил электротравму, ожог пламенем вольтовой дуги 01.06.2020 года, когда наступил на оголенный высоковольтный провод. Первая помощь была оказана по месту жительства. 15.06. пациент переведен в 9 ДГКБ им. Г.Н. Сперанского. В ожоговой ране на поверхности шеи обращало на себя внимание дно, представленное некротизированными грудинощитовидной и левой грудинно- сосцевидными мышцами. В ходе дальнейшего обследования пациента 30.06. была проведена фиброларинготрахеоскопия, где было установлено сквозное повреждение гортани, продольный перелом щитовидного хряща со смещением и разрушение щитоперстневидного отдела с переходом на 1–2 полукольца трахеи. При осмотре ЛОР- врачом 20.07 диагноз пациента был скорректирован: ожог пламенем вольтовой дуги 2–3 степени шеи, хондроперихондрит щитовидного хряща, постожоговый сквозной дефект гортани

на уровне щитовидного и перстневидного хрящей с переходом на верхний отдел трахеи с лизисом каркаса.

Оперативное лечение: 30.07 на базе 1-го ожогового отделение ДГКБ 9 им. Г.Н. Сперанского была выполнена операция — аутодермопластика послойным кожно- мышечно- фасциальным лоскутом на сосудистой ножке (m. pectoralis major) на шее. Открытая ларинготрахеопластика ауторебром. Оформление трахеофиссуры.

В состав операционной бригады вошли врачи: детский хирург, д.м.н., проф., Рыбчонок. В.В., врач-оториноларинголог, к.м.н, Пряников П.Д., детский хирург, к.м.н. Коренькова С.С., челюстно-лицевой хирург Гайбадулина А.А., врач-анестезиолог Плотников Н.А., врач-оториноларинголог Дятлова В.Е.

Операция включала в себя несколько этапов. Первый: аутодермопластика дефекта перемещённым послойным кожно- фасциально- мышечным трансплантатом m. pectoralis major. Второй: открытая ларинготрахеопластика ауторебром, оформление трахеофиссуры.

Спустя 2 месяца после оперативного лечения отмечается стойкая положительная динамика: кожно- фасциально- мышечный трансплантат прижился, просвет гортанотрахеального отдела с установленной Т-трубкой свободен.

Таким образом, данный клинический пример демонстрирует эффективность совместной работы врачей смежных специальностей, а также технику ведения пациентов с сочетанным ожоговым поражением мягких тканей шеи и глубжележащих хрящевых структур гортани и трахеи.

КОРРЕКЦИЯ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА МЕТОДОМ ОЗАКИ

Авторы:

Озерова Екатерина Сергеевна,
Хударова Каролина Маратовна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Русинова Дина Сергеевна — к.м.н., Доцент

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Актуальность.

Двустворчатый аортальный клапан (ДАК) — наиболее часто встречаемый врождённый порок клапанного аппарата сердца, обнаруживаемый в 2% всех аутопсий, генетически детерминированный (аутосомно-доми-

нантный тип наследования с неполной пенетрантностью), сочетающийся с другими патологиями сердца и аортопатиями (чаще всего выявляется стеноз/недостаточность аортального клапана, аневризма аорты, коарктация аорты).

Цель.

В арсенале хирургического лечения при гемодинамически значимой патологии ДАК присутствуют: баллонная аортальная вальвулопластика, протезирование клапана механическими и биологически протезами, различные виды пластических реконструктивных операций на аортальном клапане. Каждая методика имеет свои противопоказания и недостатки. Существуют альтернативные методы коррекции — операция Росса — использование легочного аутографта на место АК и гомографта на место легочного клапана, что является трудноисполнимой и технически непростой операцией. И в 2011г. Озаки сообщил о своей методике неокуспидализации аортального клапана (АК), т.е. протезирование створок АК при помощи 0,6% глутаральдегид обработанного аутоперикарда, с использованием специальных шаблонов.

Клинический случай.

Пациент А., от 2-ой беременности, 1-х самостоятельных, срочных родов. С рождения установлен врождённый порок сердца. Период адаптации без особенностей. Раннее развитие согласно возрасту. Мальчик наблюдался у кардиолога и педиатра по месту жительства. По настоянию кардиолога была предложена плановая госпитализация в кардиохирургическое отделение МОНИКИ для оценки состояния, определения дальнейший тактики. Установлено прогрессирующая недостаточность АК, ухудшение самочувствия пациента. В связи с чем принято решение о хирургической коррекции клапана. Диагноз перед проведением операции — «ВПС — врождённый порок аортального клапана. Недостаточность АК 3 степени. ДАК. Умеренное постстенотическое расширение корня аорты. Умеренный аортальный стеноз. НК 2А ст. II ФК по Ross». В возрасте 9 лет, 18.02.2022 года, планово прооперирован в МОНИКИ — неокуспидализация аортального клапана по Озаки в условиях искусственного кровообращения по стандартизированной методике. Этот способ коррекции АК в Московском регионе использовался впервые. Послеоперационный период протекал удовлетворительно. На Эхо-КГ от 24.02.2022 г. регистрируется удовлетворительная коаптация створок неоаортального клапана, не ограниченная подвижность створок, полное раскрытие, минимальная регургитация, ГСД пиковый 9 мм.рт.ст. При оценке среднеотдаленных результатов оперативного вмешательства, установлена удовлетворительная коаптация створок неоаортального клапана, удовлетворительный максимальный градиент 16–17 мм.рт.ст., регургитация 1,5–2 степени, незначительное расширение восходящей аорты, что считается хорошим послеоперационным результатом.

Вывод.

Данный клинический случай демонстрирует редкую методику коррекции порока АК. Использование аутоперикарда имеет ряд преимуществ, но есть и недостатки — нет данных о долгосрочных последствиях. Аортальный клапан занимает анатомически и функционально центральное место в сердце, что диктует правило для кардиохирургии, найти такой метод, который сможет обеспечить стойкость клапанного аппарата к высоким нагрузкам, освободить пациентов от реоперации и повысить качество жизни.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО С НЕЙРОБЛАСТОМОЙ ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА

Авторы:

Павлова Дарья Николаевна,
Португал Полина Михайловна,
Проплеткина Кристина Дмитриевна,
Шарипова Сугдиана Анваровна,
Иванов Андрей Александрович

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

ДГКБ им Н.Ф. Филатова

Девочка, родилась естественным путем на 37 неделе гестации. Сразу после рождения обнаружены признаки дисфункции тазовых органов и снижения мышечного тонуса в нижних конечностях, в связи с чем обследована — выявлена нейробластома забрюшинного пространства на уровне Th11-S1 позвонков. В возрасте 1 месяца было выполнено хирургическое удаление опухоли. На 9 п/о сутки стали нарастать маркеры воспаления, признаки пареза кишечника и острой почечной недостаточности, потребовавшей проведения заместительной почечной терапии. Учитывая клинико-лабораторные данные, нельзя было исключить перфорацию кишки, в связи с чем в возрасте 1 месяца 10 дней девочка была переведена в ДГКБ им Н.Ф. Филатова.

При поступлении — выраженный отечный синдром, SpO2 91%, АД 90/40, кардиотоническая поддержка допамином и добутамином. Находилась на ИВЛ с фракцией кислорода 75%. Анурия, ОПП KDIGO III, была начата процедура вено-венозного гемодиализа. По результатам УЗИ ОБП — петли тонкой

кишки с утолщенными стенками, перистальтика не выражена, свободная жидкость в брюшной полости. СРБ 43,9 мг/л, ПКТ 35,5 нг/мл.

После предоперационной подготовки девочке была выполнена лапаротомия — при вскрытии брюшной полости выделилось мутное содержимое с калом и зловонным запахом. В поперечной ободочной кишке обнаружена перфорация до 0,5 см, выявлен абсцесс забрюшинного пространства, инфильтрат, состоящий из петель тонкой и нисходящей ободочной кишки с участками некроза. Выполнено ушивание перфорации толстой кишки, резекция участка тонкой кишки с формированием раздельной еюно-илеостомы. Состояние в послеоперационном периоде оставалось тяжелым, обусловленным объемом проведенного оперативного вмешательства, течением септического процесса. На 3 п/о сутки по дренажу из полости малого таза стали отходить пузырьки воздуха, по результатам обследования данных за перфорацию нет, однако состояние ребенка ухудшалось: имело место нарастание маркеров воспаления, отсутствие эффекта от проводимой терапии, обнаружение свободной жидкости в брюшной полости и отек стенок петель кишечника. В связи с этим на 5 п/о сутки выполнена ревизия органов брюшной полости: выделилось умеренное количество геморрагического выпота, обнаружены два десерозированных участка тонкой кишки, ушиты. Брюшная полость и забрюшинное пространство санирована, установлен дренаж. В послеоперационном периоде отмечалась положительная динамика. Эхо-признаков скопления жидкости в брюшной полости обнаружено не было. Энтеральная нагрузка начата с 11 п/о суток в объеме 10 мл, усваивала. С 11 п/о суток без кислородной поддержки. К 6 п/о суткам диурез стал восстанавливаться, процедура гемодиализа была прекращена. ПКТ в динамике 52,14à13,83à0,14 нг/мл, СРБ 15,7 мг/л. В возрасте 2 месяцев 14 дней выполнена релапаротомия с наложением энтеро-энтеро анастомоза. Объем энтеральной нагрузки постепенно был доведен до физиологической нормы. Стул регулярный.

Перфорация кишечника является редким осложнением после удалений опухолей забрюшинного пространства. В возрасте 3 месяцев 1 дня девочка была выписана из стационара в удовлетворительном состоянии. В данном клиническом случае мультидисциплинарный подход, активная хирургическая тактика и применение методов экстракорпоральной детоксикации помогло стабилизировать состояние девочки и избежать дальнейшего прогрессирования сепсиса.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЕШКОВИДНОЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ С ПЕРИНЕАЛЬНОЙ ФИСТУЛОЙ

Авторы:

Парфенов Михаил Сергеевич,
Комлев Артемий Александрович,
Тришкин Александр Андреевич,
Гарновская София Александровна,
Мелкумян Елизавета Эдуардовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Халафов Рашид Вахидович — к.м.н.
Корчагина Наталья Сергеевна

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Мешковидная толстая кишка (pouch colon) — врожденный порок развития аноректальной области, при котором отсутствует анальное отверстие, отмечается значительное расширение атрезированной и гипоплазированной толстой кишки в виде сумки.

В данном клиническом случае рассматривается диагностика и хирургическое лечение одной из редких форм аноректальных аномалий — мешковидная толстая кишка с перинеальной фистулой.

Мальчик 5 месяцев поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с диагнозом — Болезнь Гиршпрунга?

Ребенок от 2 беременности, вторых самостоятельных родов на 40 неделе гестации. Наблюдался по месту жительства с подозрением на болезнь Гиршпрунга.

При осмотре состояние ребенка средней тяжести, живот слегка подвздут, мягкий, безболезненный. Анус визуализируется в типичном месте. При ректальном осмотре определяется стеноз заднепроходного канала, область ануса изменена по типу фистулы. По словам матери, после клизмы у ребенка самостоятельно отходит стул и газы.

При обследовании была проведена ирригография: в брюшной полости определяется расширение толстой кишки (сигмовидной). Через прямую кишку введена бариевая взвесь, контрастированы нисходящие отделы толстой кишки. Сигмовидная, прямая кишки расширены, гаустрация достоверно не прослеживается. Прямая кишка сужена.

Было принято решение о необходимости проведения видеоассистированной аноректопластике. При лапароскопии подтверждено расширение

сигмовидной кишки до 6см, сужение прямой кишки. Хорошо определяются тении, гаустры не выражены. Вышележащие отделы толстой кишки визуально не расширены, гаустрация прослеживается. Произведена мобилизация измененного участка толстой кишки при помощи электрокоагулятора. Свищ взят на держалки, выполнена мобилизация дистального отдела прямой кишки на протяжении 2,5 см, кишка выделена из мягких тканей промежности. Перинеальный свищ расположен в проекции анального сфинктера. Мобилизованная кишка низведена на промежность, выполнена резекция измененной кишки в пределах здорового участка, около 15 см.

Проведено послеоперационное гистологическое исследование измененного участка прямой и сигмовидной кишки. В препарате определяется наличие диффузно располагающихся мышечных волокон, межмышечных и подслизистых ганглиев. Подтверждён диагноз: врожденная мешковидная толстая кишка 4 типа с ректоперинеальной фистулой.

В течение первых суток ребенок находился в ОРИТ, по стабилизации состояния переведен в хирургическое отделение новорожденных и недоношенных детей. Послеоперационный период соответствовал тяжести заболевания и объему вмешательства, осложнений не было. Стул получен в первые послеоперационные сутки, энтеральная нагрузка начата на шестые сутки. На десятые сутки ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Представлен редкий случай аноректальной мальформации. Сложность вызывает диагностика, поэтому необходим тщательный осмотр промежности и обследование. При подобном варианте аноректальных мальформаций возможно выполнение оперативного вмешательства видеоассистированым способом.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С КОМБИНИРОВАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ КОЛЕННОГО СУСТАВА, ВЫРАЖАЮЩЕЙСЯ В ПАТЕЛЛОФЕМОРАЛЬНОМ БОЛЕВОМ СИНДРОМЕ

Автор:

Поляк Екатерина Андреевна

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Научный руководитель:

Семенов Андрей Всеволодович

ДГКБ им. Н. Ф. Филатова, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Пателлофеморальный болевой синдром является частой жалобой и встречается у каждого четвертого среди подростков, вовлеченных в профессиональный спорт. Причинами пателлофеморального болевого синдрома может быть ряд патологий: болезнь Гоффа, синдром тугого ретинакулума, синдром гиперпрессии надколенника, patella bipartita. До сих пор в литературе нет четкого обоснования связи между этими заболеваниями.

Пациент К. 13 лет, профессиональный спортсмен, 2 года назад получил прямой удар в область правого коленного сустава. В течение последующих двух лет ребенка беспокоил периодически возникающий пателлофеморальный болевой синдром. По результатам обследования в отделении травматологии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова выявлены: болезнь Гоффа, синдром тугого ретинакулума, синдром гиперпрессии надколенника, patella bipartita. Выполнен артроскопический латеральный релиз с остеоперфорациями надколенника, а также частичная холодно-плазменная абляция тела Гоффа. Через 2 месяца получен хороший функциональный результат: подвижность надколенника удовлетворительная, наклона наколенника в латеральную сторону не определяется, объем движения в коленном суставе полный, движение безболезненно. Показатель общего здоровья по шкале SF-36 100%.

Комплексное артроскопическое лечение ребенка с пателлофеморальным болевым синдромом в условиях комбинированной патологии приводит к хорошему функциональному результату. В связи с затруднениями в определении лидирующей патологии в данном клиническом случае, требуются дальнейшие исследования для изучения связи заболеваний, вызывающих пателлофеморальный болевой синдром у подростков, профессионально занимающихся спортом.

КРИТИЧЕСКИЙ СТЕНОЗ ТРАХЕИ У РЕБЕНКА С ОЖОГОМ ПИЩЕВОДА ДИСКОВОЙ БАТАРЕЙКОЙ

Авторы:

Португал Полина Михайловна,
Иванов Андрей Александрович,
Павлова Дарья Николаевна,
Шарипова Сугдиана Анваровна,
Гасанов Кямал Эльдарович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Степаненко Никита Сергеевич — к.м.н., ассистент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Теплов Вадим Олегович

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

В последние годы все чаще встречаются случаи проглатывания дисковых батареек детьми. Застревание батарейки в пищеводе является крайне опасной ситуацией. Процессы электролиза, которые происходят при контакте батарейки со стенками пищевода, запускают быстрое разрушение тканей, в результате которого могут развиться тяжелые осложнения.

Девочка, 1 год 4 месяца. Отмечались эпизоды повышения температуры и кашля. Через 4 дня госпитализирована в областную клиническую больницу с подозрением на инородное тело пищевода. В тот же день выполнено эндоскопическое удаление инородного тела пищевода (дисковая батарейка). В месте фиксации батарейки отмечался язвенный дефект. По данным КТ определялись признаки наличия трахеопищеводного свища, дивертикула трахеи, признаки медиастинита. Выполнено оперативное вмешательство в экстренном порядке — разделение трахеопищеводного свища. В раннем послеоперационном периоде выявлена несостоятельность швов. Выполнено несколько безуспешных попыток разделения трахеопищеводного свища, что в конечном итоге привело к операции разобщения концов пищевода и герметизации дефекта задней стенки трахеи стенкой разобщенного пищевода. Послеоперационный период протекал без осложнений, и ребенок был выписан домой. Спустя три месяца в связи с нарастанием дыхательной недостаточности на фоне респираторной вирусной инфекции девочка поступила в ОРИТ. При переводе на ИВЛ наблюдались трудности установки эндотрахеальной трубки. На КТ диагностирован стеноз нижней трети трахеи, обнаружен свищ, ведущий в разобщенный пищевод. Для дальнейшего лечения ребенок переведен в ДГКБ им Н.Ф. Филатова (Москва).

При поступлении выполнена эндоскопия, на которой был подтвержден диагноз стеноза трахеи, проведено измерение протяженности зоны герметизации трахеи пищеводом, которая составила более 2,7 см. Было решено воздержаться от резекции трахеи в силу рисков формирования выраженного натяжения. Ребенку выполнены экстирпация разобщенного пищевода с выведением эзофаго- и гастростомы, пластика задней стенки трахеи пищеводным лоскутом. Лечение стеноза трахеи было начато с бужирования. Через 3 недели была проведена лазерная деструкция зоны стеноза. Спустя месяц возникли жалобы на мучительный кашель и одышку. На КТ просвет трахеи деформирован, сужен до 1,9 см. Было выполнено бужирование трахеи без положительной динамики. Учитывая нарастание дыхательной недостаточности и сохранение значительного сужения просвета органа, было принято решение о резекции протяженного стенозированного участка трахеи в условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации. В послеоперационном периоде на трахеобронхоскопии проходимость трахеи удовлетворительная, анастомоз состоятелен. Спустя полгода после операции выполнена колоэзофагопластика. Послеоперационный период протекал без осложнений. На сегодняшний момент состояние ребенка удовлетворительное, дыхание свободное, питание через рот усваивает в полном объеме.

Актуальность данного клинического случая в том, что несмотря на тяжелое осложнение и многократные оперативные вмешательства, инвалидизирующие пациента, удалось достигнуть радикального удовлетворительного результата, который позволил улучшить качество жизни пациента и социальную реабилитацию.

CAKUT-СИНДРОМ И ГИДРОПЕРИТОНЕУМ НЕЯСНОЙ ЭТИОЛОГИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

Авторы:

Проплеткина Кристина Дмитриевна,
Павлова Дарья Николаевна,
Дудинова Анна Сергеевна,
Мелкумян Елизавета Эдуардовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Мальчик от 1 беременности, 1 своевременных родов. На 19 неделе беременности у ребенка был выявлен двусторонний мегауретер. На сроке 32 недели у матери диагностирован COVID-19. На 3 сутки жизни ребенок поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова для обследования и лечения.

При поступлении мочился самостоятельно, диурез был снижен, живот увеличен в объеме. По данным УЗИ — расширение чашечно-лоханочной системы и кистозная дисплазия обеих почек, двусторонний мегауретер, большое количество жидкости в брюшной полости. Установить уретральный катетер не удалось, при попытке наполнить мочевой пузырь — не наполнялся. С целью исключения разрыва мочевого пузыря выполнена микционная цистография — выявлен пузырно-мочеточниковый рефлюкс справа 5 степени, контраст из пузыря моментально попадал в правый мочеточник, в связи с чем мочевой пузырь не наполнялся, паравезикально затеков не определялось. По данным биохимического анализа крови креатинин 457 мкМ/л, мочевина 23,3 мМ/л. Выполнена постановка пункционной нефростомы справа. С целью декомпрессии брюшной полости в нее установлен дренаж, получена прозрачная желтая жидкость. На 4 сутки жизни сохранялось значительное снижение диуреза, по данным УЗИ отек паранефральной клетчатки слева, дилатация левого мочеточника и лоханки с нарастанием. Установлен высокий мочеточниковый стент слева — моча по нему отходила хорошо, диурез полностью восстановился, в биохимическом анализе крови наблюдалось значительное снижение уровня азотемии, однако отделяемое по дренажу из брюшной полости сохранялось в прежнем объеме. По этой причине изолированный асцит на фоне обструкции мочевыводящих путей был исключен.

При анализе жидкости, полученной из брюшной полости, обнаружен белок, цитоз с лимфоцитарным сдвигом, триглицериды. Заподозрен хи-

лоперитонеум — назначена энтеральная пауза и антисекреторная терапия Октреотидом. На фоне этого отмечалась положительная динамика, отделяемое по дренажу прекратилось. Начата энтеральная нагрузка. Однако через 2 суток из брюшной полости вновь в большом количестве стала отходить жидкость. В биохимическом анализе крови наблюдалось снижение уровня альбумина до 17,4 г/л. Вновь назначена энтеральная пауза, антисекреторная терапия, трансфузия альбумина. Заподозрена иммунная природа гидроперитонеума, в связи с перенесенным COVID-19 матерью в III триместре беременности. Проведен курс иммунокоррекции Пентаглобином. Отделяемое по дренажу прекратилось. Через 3 дня начата энтеральная нагрузка с постепенным расширением до возрастной нормы, затем снижение дозы Октреотида. При контрольном УЗИ жидкость в брюшной полости не обнаруживалась. Дренаж удален. Ребенок в удовлетворительном состоянии выписан на медицинскую паузу.

Таким образом, существует несколько причин гидроперитонеума у новорожденного. Описаны случаи изолированного асцита на фоне обструкции мочевыводящих путей, который самостоятельно разрешается при восстановлении уродинамики. Возможно также развитие вторичного нетравматического хилоперитонеума, этиологические причины которого до конца не изучены. Нерешенным вопросом в настоящий момент является и влияние COVID-19 на плод при заболевании матери во время беременности.

В данном клиническом случае представлено развитие у новорожденного хилоперитонеума неясной этиологии, который, вероятно, был следствием внутриутробно перенесенной коронавирусной инфекции, что подтверждается положительной динамикой при проведении курса иммунокоррекции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ ХОНДРОБЛАСТОМЫ БЕДРЕННОЙ КОСТИ

Автор:

Скавыш Ангелина Владимировна

ПМГМУ им.Сеченова

Научный руководитель:

Павлова Дарья Дмитриевна

Морозовская ДГКБ

Пациентка А., 17 лет. С февраля 2021 года отмечала боли в области левого коленного сустава. 11.06.21 самостоятельно выполнила МРТ левого коленного сустава: умеренный синовит, кистозное образование 19х14х15мм. Обратилась в Морозовскую ДГКБ с жалобами на боли в области

левого коленного сустава. При проведении КТ левого коленного сустава с контрастным усилением от 12.08.21: в латеральном мыщелке бедренной кости определялось кистозное образование с чёткими неровными контурами, без признаков склероза, размером 16х19х19мм. Кортикальный слой со стороны суставной поверхности на протяжении 11мм был резко истончен с участками полного отсутствия его визуализации. После введения контрастного препарата в данном участке его накопления не выявлено.

Пациентка была госпитализирована в отделение травматологии и ортопедии Морозовской ДГКБ. 13.09.21 выполнена трепанобиопсия наружного мыщелка левой бедренной кости, получен ответ: хондробластома.

Хондробластома — это редкая, доброкачественная опухоль кости. Лечение только хирургическое, характер и объём операции зависят от размера и локализации опухоли: кюретаж с последующей костной пластикой (замещение дефектов ауто- или аллотрансплантатами) или краевая резекция кости, затем частичное эндопротезирование сустава. Недостатком существующих методов лечения хондробластомы является неизбежное развитие остаоартрита в случае, если образование расположено субхондрально. Как правило в данных ситуациях невозможно выполнить радикальную операцию без повреждения внутрисуставного хряща, что снижает качество жизни в отдаленном послеоперационном периоде.

В данном клиническом случае с учетом локализации хондробластомы и заинтересованности хряща кюретаж с костной пластикой был дополнен методикой аутологичного матриксиндуцированного хондрогенеза (AMIC). AMIC технология обычно используется при посттравматических повреждениях хряща и хондропатиях. Она сочетает микрофрактурирование кости с закрытием дефекта суставного хряща коллагеновой мембраной, которая выступает как матрица для пролиферации и дифференцировки мезенхимальных стволовых клеток. Мембрана удерживает кровяной сгусток внутри дефекта, рассасывается в течение 6–24 недель, оставляя на своём месте новую хрящевую ткань.

В ходе операции была выполнена экскохлеация хондробластомы, стенки образования были обработаны коагулятором, затем буром, выполнено микрофрактурирование. Полость была заполнена костным аутотрансплантатом из крыла левой подвздошной кости. Зона дефекта суставного хряща была закрыта коллагеновой мембраной, обработана фибриновым клеем. Послеоперационный период протекал без особенностей. Было достигнуто улучшение состояния в виде купирования болевого синдрома. Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии.

В настоящее время пациентка находится под динамическим наблюдением, жалоб не имеет, движения в коленном суставе восстановлены в полном объеме. На КТ левого коленного сустава, которое было выполнено через 2 месяца после операции, жидкости в суставе нет, определяется перестрой-

ка костной ткани в зоне пластики. На основании этого была разрешена осевая нагрузка. В настоящее время пациентка начала физические нагрузки.

Данный клинический случай демонстрирует возможность применения методов, направленных на сохранение и восстановление внутрисуставного хряща, в лечении доброкачественных образований крупных суставов.

РЕПЛАНТАЦИЯ КИСТИ

Автор:

Смолянкина Дарья Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Гончарук П.В.

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Цель — демонстрация ребёнка с отчленением правой кисти, которому выполнена операция — реплантация кисти.

Описание клинического случая. 30.08.2022 в г Ухта (Республика Коми), около 14:00 ребёнок 16 лет получил травму правой кисти аппаратом для колки дров. В результате произошло неполное отчленение правой кисти на уровне основной фаланги 1 пальца и 2–5 пястных костей. Дистальный фрагмент кисти удерживался на мягкотканном «мостике» шириной около 3 см. Для корректной транспортировки ребёнка и отчлененного фрагмента выполнено полное его отделение от правой верхней конечности. На этапе эвакуации ребёнку выполнено обезболивание, наложение асептических повязок и транспортная иммобилизация. В 22:00 ребёнок доставлен в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова г. Москвы, где после предоперационной подготовки взят в операционную. Начало операции в 23:00 31.08.22. Выполнена ревизия, первичная хирургическая обработка проксимального конца конечности и отчлененного фрагмента. Выявлено, что уровень повреждения сухожилий и нервов соответствовал уровню переломов костей. Ребёнку выполнена реплантация кисти. Произведены: открытая репозиция, металлостеосинтез переломов пястных костей и основной фаланги 1 пальца, шов сухожилий сгибателей и разгибателей, шов поверхностной ладонной дуги, срединного, локтевого, лучевого нервов, трёх тыльных вен. Сшивание сосудов и нервов производилось под операционным микроскопом с использованием микрохирургического инструментария и шовного материала. Кровоток в отчлененном фрагменте восстановлен, капиллярная реакция в области его удовлетворительная. Конец операции в 04:00 01.09.22. Продолжительность операции 5 часов. В течение 7 послеоперационных суток ребёнку

проводилась антикоагулянтная терапия (для профилактики тромбоза анастомозов), антибактериальная, инфузионная, симптоматическая терапия. Проводился курс физиотерапии, начато и продолжено реабилитационное лечение — разработка активных и пассивных движений пальцев правой кисти.

Результаты. Отчлененный фрагмент конечности прижился. Заживление ран первичным натяжением. На фоне проводимого реабилитационного лечения у ребёнка отмечаются движения пальцев правой кисти — сгибание и разгибание. Ребёнок пользуется правой кистью для самообслуживания и решения ряда бытовых задач. Однако, реабилитационное лечение и противорубцовая терапия продолжаются и в настоящее время.

Выводы. Отрыв фрагмента конечности считается одной из наиболее драматичных видов травм у детей. Реплантация отчлененного фрагмента — золотой стандарт лечения таких пациентов. Однако, безупречно выполненная операция и как ближайший результат приживление реплантированного фрагментна не означают окончательный успех лечения ребёнка. Необходим тщательный послеоперационный уход и длительное реабилитационное лечение. Особенностью описанного клинического случая является достижение ребёнком определенного объёма активных движений правой кисти уже через 2,5 месяца с момента операции. Восстановление анатомии пострадавшей конечности, наиболее приближенной к нормальной, и её функции, означает для ребенка возможность полноценного взаимодействия с окружающим миром.

Ключевые слова: Травматическая ампутация; кисть; пальцы; реплантация; послеоперационный уход.

ПРИМЕНЕНИЕ ПРОЦЕДУРЫ СЕЛЕКТИВНОЙ СОРБЦИИ ЛПС У РЕБЕНКА С СЕПСИСОМ

Авторы:

Терешина Анастасия Александровна,
Бусалаева Дарья Игоревна

РНИМУ имени Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Антошин Михаил Михайлович

РДКБ

Сепсис является серьезной проблемой у пациентов с онкогематологическими заболеваниями. Важнейшую роль в патогенезе сепсиса играет эндотоксин (липополисахарид, ЛПС), именно он часто обуславливает тяжесть

состояния пациента. Основными направлениями в борьбе с сепсисом являются ранняя диагностика, инактивация эндотоксина и его удаление. Одним из клинических методов, помогающим решить поставленные задачи, является селективная сорбция ЛПС методом прямой гемоперфузии с применением картриджа с иммобилизованным на носителе полимиксином В, который способен нейтрализовывать биологическую активность эндотоксина, связывая липид А — основной патогенный участок молекулы ЛПС .

Пациентка Д, 6 лет находится на лечении в отделении гематологии и химиотерапии №1 Российской детской клинической больницы с 24.06.2022 с диагнозом: Гистиоцитоз из клеток Лангерганса. На фоне проводимой специфической терапии с 07.07.2022 выявлено умеренное проявление нежелательной реакции в виде развития медикаментозной аплазии кроветворения с трансфузионной зависимостью. Период аплазии кроветворения осложнился присоединением лихорадки и значительным повышением уровня провоспалительных цитокинов . По результатам микробиологического исследования в крови выделен микроорганизм Klebsiella Pneumonia, проведена смена антибактериальной терапии. В динамике отмечается нарастание С-реактивного белка до уровня 316 мг/л и интерлейкина-6 до 1152 пг/мл. Консилиумом врачей было принято решение о проведении процедуры селективной сорбции ЛПС. Процедуры в количестве двух проводились в контуре аппарата «искусственная почка» в отделении реанимации. В качестве сосудистого доступа для проведения адсорбции ЛПС использовалась бедренная вена. Венозная кровь пациентки поступала через центральный цилиндирический канал картриджа, откуда распределялась в радиальном направлении через волокнистый материал с адсорбированным полимиксином В, затем попадала в сборочную камеру и возвращалась в системный кровоток больной.

За время проведения процедур состояние ребенка стабилизировалось, уровень провоспалительных цитокинов снизился (уровень С- реактивного белка с 210.5 мг/л до 9,8 мг/л, интерлейкина-6 с 1386 пг/мл до 39,33 пг/мл и прокальцитонина с 2,86 до 0,137 нг/мл). Девочка была переведена в отделение гематологии и химиотерапии для продолжения лечения по основному заболеванию.

При лечения сепсиса методика сорбции ЛПС, по всей видимости, является перспективной, однако требуются исследования эффективности данного метода в сравнении с консервативной антибактериальной терапией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОЙ СТРАНГУЛЯЦИОННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ, ЗАВОРОТА ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ ВОКРУГ ДИВЕРТИКУЛА МЕККЕЛЯ, ДИВЕРТИКУЛЯРНО-БРЫЖЕЕЧНОЙ СПАЙКИ.

Авторы:

Тырина Кристина Александровна

ЯГМУ

Научные руководители:

Кислова Анастасия Юрьевна — аспирант,

Андреев Александр Игоревич

ОДКБ

Введение и актуальность: Дивертикул Меккеля является наиболее частой врожденной аномалией ЖКТ, встречаемость в популяции составляет 2%. Частыми осложнениями дивертикула бывают кровотечения, воспаление и инвагинация, гораздо реже — странгуляционная непроходимость на фоне заворота кишки вокруг фиброзного тяжа дивертикула. Приведенный клинический случай демонстрирует пример такого явления.

Научная новизна: Случаи странгуляционной непроходимости на фоне заворота кишки вокруг фиброзного тяжа дивертикула Меккеля довольно редко описываются в литературе. Клиническое наблюдение имело ряд клинических особенностей, что затрудняло диагностику, и заслуживает внимания.

Цель работы: описать клинический случай странгуляционной кишечной непроходимости, заворота и некроза подвздошной кишки вокруг дивертикула Меккеля, кишечно-брыжеечной спайки.

Материалы и методы: Больной Л., 4 года, обратился в приемное отделение Областной детской клинической больницы (далее ОДКБ) г. Ярославля с жалобами на боли в животе без четкой локализации, внезапное значительное вздутие живота, рвоту до 5 раз, тошноту, отсутствие стула в течении 2 суток. Анамнез заболевания: : Начало заболевания за 40 часов до поступления, когда появилась рвота, затем позывы на рвоту, всего до 5 раз. Боли в животе появились не сразу, спустя сутки от начала заболевания, непостоянные, неинтенсивные, без четкой локализации, сохранялись до момента обращения. За 12 часов до поступления — внезапное значительное вздутие живота, послужившее основной причиной обращения в стационар. Задержка стула до 2 суток. За время болезни родители отметили, что ребенок стал бледным, вялым. При поступлении: Температура 38,4С, ЧД 48 /мин, ЧСС 170 уд/мин, АД 80/50 мм рт.ст.. Живот значительно вздут, вздутие сим-

метричное, болезненность во всех отделах умеренная, перитонеальные симптомы оценить сложно из-за вздутия живота, симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. В приемном отделении выполнена очистительная клизма, стул не получен. Клинический анализ крови — лейкоциты — 35,17x10^9/л, нейтрофильный сдвиг. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости — Формирование чаш Клойбера, рентгенологические признаки тонкокишечной непроходимости. Выставлен предварительный диагноз: Острая кишечная непроходимость, выполнено экстренное оперативное вмешательство.

Результаты: Была проведена лапаротомия, резекция подвздошной кишки, кишечный анастомоз. Операционная находка — заворот и некроз петли подвздошной кишки вокруг дивертикула Меккеля, дивертикулярно-брыжеечной спайки, идущей от верхушки дивертикула Меккеля к брыжейке подвздошной кишки.

Заключение и вывод: Данное наблюдение демонстрирует особенности варианта клинического течения кишечной непроходимости, связанной с заворотом кишки на фоне врожденной аномалии кишечника — дивертикула Меккеля при отсутствии хирургического анамнеза у ребенка дошкольного возраста.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЁНКА С МЕХАНИЧЕСКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТЬЮ ПРИ ГАСТРОШИЗИСЕ

Авторы:

Чурикова Виктория Олеговна

ПМГМУ им.Сеченова

Дудинова Анна Сергеевна,
Бусалаева Дарья Игоревна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

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

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Гастрошизис — врождённый порок развития, при котором органы брюшной полости, не покрытые брюшиной, эвентрируют через дефект передней брюшной стенки, расположенной справа от нормально сформированной пуповины и отделенной от нее узким кожным "мостиком". Частота встречаемости в среднем 1:5000, риск рождения ребёнка с данной патологией повышен у матерей моложе 20 лет — до 1:1500 живорожденных детей.

Девочка, 1 мес. от матери 19 лет с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом. От 1 беременности, которая протекала в первом триместре с токсикозом, с 22 недели выявлена угроза прерывания беременности, установлен акушерский пессарий. Антенатально на 12–13 неделе выявлен ВПР плода: гастрошизис. Роды 1, преждевременные с помощью кесарева сечения на 34–35 неделе гестации. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов, масса тела при рождении 1950 г., длина 41 см.

08.06.2022 ребёнок был доставлен в ОРИТ в тяжелом состоянии, обусловленным наличием ВПР и нарастанием ДН. При осмотре — дефект справа от пупочного кольца: наружу эвентрированы петли тонкой и толстой кишки, желудок. Проведена интубация трахеи, наложена стерильная повязка.

Для дальнейшего лечения ребёнка перевели в ОРИТ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. В 1 сутки жизни выполнена срединная лапаротомия и создана «временная» брюшная полость. От единовременного погружения кишечных петель в брюшную полость решено временно отказаться из-за выраженной висцеро-абдоминальной диспропорции. Стул на фоне стимуляции клизмами нерегулярный. Петли кишечника постепенно погружались в брюшную полость и к 9 п/о суткам все внутренние органы оказались в брюшной полости.

17.06.22 выполнена отсроченная пластика передней брюшной стенки. В послеоперационном периоде — отрицательная динамика за счет выраженного пареза ЖКТ. Выполнялось дообследование на предмет исключения перфорации и непроходимости кишечника.

Проведено РГ контрастное исследование ЖКТ с целью исключения кишечной непроходимости. Пассажа нет. В связи с клиникой кишечной непроходимости показано проведение экстренного оперативного вмешательства.

26.06.2022 релапаротомия, ревизия брюшной полости, адгезиолизис, биопсия толстой кишки, выведение петлевой илеостомы. Пассаж восстановлен.

Через 2 недели после выписки появились жалобы на периодические эвагинации стомы. После повторной жалобы обратились в ДГКБ №1 Нижнего Новгорода, где вправили стому, далее выявили отсутствие отхождения газа и отделяемого из неё. Ночью появились жалобы: рвота фонтаном желчью, резкое вздутие живота, ребенок госпитализирован в ОРИТ по тяжести состояния.

В ДГКБ им. Н.Ф.Филатова в конце июля ребёнок был экстренно прооперирован в объёме: релапаротомия, ревизия брюшной полости, адгезиолизис, выведения Т-образной стомы на уровне подвздошной кишки. В послеоперационном периоде длительно сохранялся парез кишечника. Спустя 3 месяца проведена плановая операция: релапаротомия, резекция участка

подвздошной кишки из-за невозможности ее вправления, наложение илеоилеоанастомоза. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением, шов снят.

Механическая кишечная непроходимость является одним из возможных, но не частых осложнений у пациентов с гастрошизисом. Сложность дифференциальной диагностики с динамическим её вариантом в некоторых случаях приводит к тяжелым инфекционным осложнениям. Правильно выбранная индивидуальная тактика ведения позволяет выбрать оптимальную схему лечения для конкретного пациента с минимизацией рисков тяжелых осложнений.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ КОНДИЛОМЫ БУШКЕ-ЛЕВЕНШТЕЙНА У ДЕВОЧКИ

Автор:

Шеслер Эвелина Александровна

ОмГМУ

Научный руководитель:

Павленко Наталья Ивановна — к.м.н., доцент

ОДКБ, ОмГМУ

По данным Всемирной организации здравоохранения ежегодно в мире отмечается более 32 миллионов случаев кондилом наружных половых органов, ассоциированных с вирусом папилломы человека (ВПЧ). Этиологическим фактором в 90% случаев выступают ВПЧ низкого онкогенного риска 6-го и 11-го типов. В настоящее время для терапии кондилом аногенитальной области у детей применяют различные методы деструкции, а также хирургическое иссечение при обширных поражениях кожи и слизистых оболочек. Нередко результат лечения сомнителен: частота рецидива заболевания, по данным литературы, достигает 51%. Идеальной в детской практике является возможность минимизировать использование хирургического лечения при данной патологии. Препарат «азоксимера бромид», являясь иммуномодулирующим средством, напрямую влияет на звенья клеточного и гуморального иммунитета, проявляет антиоксидантные и детоксикационные свойства.

Девочка М., 1 год 3 месяца (2020 г.р.), жительница города Хабаровск, направлена в Областную детскую клиническую больницу города Омска для лечения после осмотра дерматовенерологом и детским хирургом городской поликлиники, куда обратилась с жалобами на наличие больших по типу «цветной капусты» разрастаний на промежности и в перианальной области.

Из анамнеза известно, что аногенитальные кондиломы появились в возрасте 1 года после перенесенной детской инфекции (ветряная оспа), характеризовались активным ростом (за 3 месяца достигли гигантских размеров — кондилома Бушке-Левенштейна). Пациентка с родителями неоднократно обращались за медицинской помощью по месту проживания , эффективного лечения предложено не было. Ввиду продолжающегося роста образований приехали в город Омск и обратились в поликлинику по месту пребывания, откуда были направлены к хирургу Областной детской клинической больницы. У родителей в ходе обследования выявлены единичные небольшие аногенитальные кондиломы, ассоциированные с ВПЧ 11 типа.

На момент осмотра наружные половые органы по женскому типу, слизистая и кожа промежности гиперемирована. На вульве, промежности, в перианальной области множественные сливающиеся образования по типу «цветной капусты» на широком основании общим размером справа 10,0х7,0 см, слева 7,0х7,0 см, в перианальной области 7,0х7,0 см, не кровоточат. По результатам осмотра выставлен диагноз: А63.0 — Аногенитальные (венерические) бородавки. Гигантская кондилома Бушке-Левенштейна.

Учитывая возраст пациентки, обширность поражения (большие размеры образований на широком основании), девочке назначена иммуннокорригирующая терапия препаратом «азоксимера бромид» продолжительностью на 10 дней. По результатам первого курса лечения отмечалось уменьшение размеров кондилом, что послужило основанием продолжить консервативную терапию. Всего проведено 3 курса лечения препаратом «азоксимера бромид». Через 1 месяц после окончания лечения у девочки определялись единичные кондиломы на плоском основании диаметром до 0,5 см с тенденцией к дальнейшему регрессу. Появления новых кондилом ни во время лечения, ни после его окончания не отмечалось.

Таким образом, данный клинический пример демонстрирует эффективность применения препарата «азоксимера бромид» в терапии кондилом аногенитальной области, в том числе гигантских размеров, у детей. Использование иммуннокорригирующей терапии при ВПЧ-ассоциированной инфекции позволяет снизить частоту первичных и повторных оперативных вмешательств при данной патологии.

РЕБЕНОК СО СТЕНОЗОМ ТОЛСТОЙ КИШКИ, ОСЛОЖНЕННЫМ КИШЕЧНЫМ КРОВОТЕЧЕНИЕМ

Авторы:

Бусалаева Дарья Игоревна,
Дудинова Анна Сергеевна,
Терешина Анастасия Александровна,
Демьяненко Анна Юрьевна

РНИМУ им Н.И.Пирогова

Чурикова Виктория Олеговна

ПМГМУ им.Сеченова

Научный руководитель:

Холостова Виктория Валерьевна — д.м.н., доцент

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Актуальность и уникальность: стеноз кишечника — опасное состояние, при котором происходит сужение его просвета. Это редкая врожденная аномалия желудочно-кишечного тракта, встречающаяся 1 раз на 40 000 новорожденных и составляющая 1,8–15% атрезий толстой кишки. Причинами этого порока могут быть патологии брыжеечных сосудов плода из-за перегибов кишечника, внутренние грыжи и инвагинации кишечника. Из-за редкости этой патологии в литературе имеется мало информации о ее клинических проявлениях и лечении.

Целью работы является проанализировать результат лечения ребенка с врожденным стенозом сигмовидной кишки и показать оптимальный алгоритм диагностики раннего начала лечения этой тяжелой патологии

Клинический случай: Больной С., 6 месяцев поступил в отделение гнойной хирургии ДГКБ им Н. Ф. Филатова с жалобами на вздутие живота, кровь в стуле, запоры и периодическую рвоту. Со слов родителей запоры появились после введения в рацион ребенка прикорма. Стул у ребенка был последний раз за 7 дней до поступления, а за день до госпитализации наблюдался стул по типу мелены. При осмотре в момент обращения отмечалось вздутие живота. Было проведено инструментальное обследование: УЗИ (выявлено расширение сигмовидной кишки, заподозрена болезнь Гиршпрунга), ирригография (определяется зона стеноза (2 мм) на границе сигмовидной и восходящей ободочной кишки) и колоноскопия (подтверждено сужение сигмовидной кишки). На основании клинической картины и инструментальных данных был поставлен диагноз: “Стеноз сигмовидной кишки, частичная обтурация кишечника”. Было проведено оперативное лечение, выполнена лапароскопическая резекция сигмовидной кишки,

наложение сигма-сигма анастомоза. Послеоперационный период у ребенка проходил гладко, пассаж по кишечнику восстановился на третьи сутки после вмешательства. Эпизоды кровотечения не повторялись. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 7 сутки после операции. По данным гистологического исследования подтвержден диагноз стеноза сигмовидной кишки, выявлена очаговая гипоплазия и фиброзно-мышечная дисплазия мышечного слоя сигмовидной кишки, в последней выявлен воспалительный полип. Таким образом, формирование стеноза, по всей вероятности, было обусловлено локальным пороком развития мышечного слоя сигмовидной кишки, а кровотечение связано с наличием воспалительного полипа, образовавшегося на фоне хронической толстокишечной обструкции.

Выводы: данное наблюдение представляет интерес не только в следствии того, что данная патология редко встречается, но и в связи с нетипичным клиническим проявлением — массивным кишечным кровотечением, осложнившим основное заболевание.

КИСТОЗНАЯ АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ ЯИЧНИКОВ И МАТОЧНЫХ ТРУБ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Авторы:

Дудинова Анна Сергеевна,
Бусалаева Дарья Игоревна,
Проплеткина Кристина Дмитриевна,
Мелкумян Елизавета Эдуардовна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Чурикова Виктория Олеговна

ПМГМУ им.Сеченова

Научный руководитель:

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

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Врожденные кисты яичников представляют собой доброкачественную функциональную аномалию, которая возникает в результате чрезмерной стимуляции яичников плода плацентарными и материнскими гормонами. Тактика лечения зависит от размера кисты и осложнений, которые могут возникнуть во время беременности или после родов. Согласно литературным данным, киста яичника у плода может быть обнаружена с 25-й недели

беременности, наиболее четко она определяется в III триместре беременности.

Ребенок от матери 23 лет от 2-ой беременности, протекавшей на фоне гестационного сахарного диабета и острого пиелонефрита матери; в III триместре выявлены МВПР плода, кисты яичников с 2-х сторон. Ребенок родился на 38 неделе беременности. С рождения обращало на себя внимание увеличение размеров живота. Стула не было. С подозрением на кишечную непроходимость переведен в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова.

При осмотре живот увеличен в размерах, при пальпации определяется плотное округлое образование размерами 6х4 см слева, справа в нижних отделах живота — плотное образование округлых размеров 3х3, плотные, безболезненные. Наружные половые органы сформированы по женскому типу, малые половые губы и клитор гипертрофированы, отмечаются кровянистые выделения из влагалища, безболезненное. После рентгенологического обследования и очистительной клизмы диагноз «кишечная непроходимость» исключен.

При УЗИ брюшной полости яичники: справа 87х60 мм, слева — 104х40 мм кистозно изменены. Маточные трубы облитерированы, свободная жидкость в малом тазу. 31.03.22 проведено лапароскопическое удаление кист яичников. Морфологическое исследование от 01.04.2022: фолликулярная киста яичника, параовариальная киста. В послеоперационном периоде отмечался быстрый рост кист до 85х40 мм слева, 70х39 мм справа. 04.05.22 — проведена лапаротомия, удаление кист яичников. По данным УЗИ в динамике: яичники значительно увеличены в размерах, доходят до уровня нижнего края печени и нижних полюсов почек. Морфологическое исследование от 05.05.2022: кистозная аномалия развития яичников. Однако, в послеоперационном периоде отмечается повторный рост кист яичников 50х70 мм, появление признаков кишечной непроходимости.

На основании проведенного консилиума (акушер-гинеколог, эндокринолог, детский хирург, генетик, невролог) в связи с невозможностью проведения медикаментозной терапии, неконтролируемым фолликулогенезом, быстрым ростом кист, облитерацией труб и нарастанием признаков кишечной непроходимости решено провести аднексэктомию с двух сторон по жизненным показаниям.

Описан клинический случай крайне редко встречающейся у новорожденных аномалии. Ряд авторов связывают внутриутробное появление овариальных кист с эстрогенизацией со стороны матери, гестационным сахарным диабетом, резус-иммунизацией или преэклампсией, хроническим пиелонефритом и тонзиллитом у матери, гипотиреозом и гиперплазией надпочечников у плода. Решение вопроса о тактике ведения таких пациентов должно приниматься консилиумом специалистов.

СЕКЦИЯ «ПЕДИАТРИЯ»

ТРОМБОЗ БРЮШНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННОГО

Автор:

Абретенёва Диана Дмитриевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

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

Макулова Анастасия Ивановна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Тромбоз брюшного отдела аорты — редкое состояние в неонатальном периоде. Факторами риска являются катетеризация пупочной артерии, врожденные пороки сердца, сепсис, перинатальная асфиксия, экстремальная недоношенность, наследственные тромбофилии.

Цель. Показать объем диагностических и терапевтических мероприятий у ребенка с тромбозом брюшного отдела аорты.

Клинический случай. Девочка М., 26.05.2022 г. р., в возрасте 12 дней поступила в ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского по поводу анурии, отказа от еды, кровотечений из влагалища.

Анамнез жизни. Родилась от 1-й беременности, протекавшей в 1-м триместре с токсикозом, трихомониазом, во 2-м — гестационным сахарным диабетом (СД), в 3-м цитомегаловирусной инфекцией (ЦМВИ), простым герпесом, 1-х родов естественным биомеханизмом на сроке гестации 39 недель. Масса тела при рождении — 3140 г, длина — 52 см, APGAR 8/9 баллов.

Анамнез заболевания. После выписки из роддома у ребенка наблюдалось вялое сосание, отсутствие прибавки в массе. 6.06.2022 кровянистые выделения из влагалища, отказ от еды, вялость, анурия в течение 12 часов. В ДГКБ св. Владимира заподозрена гипернатриемическая дегидратация, осложнившаяся развитием артериального тромбоза почечных сосудов и острым повреждением почек — KDIGO 3 ст. (мочевина 26,65 ммоль/л, креатинин 255 мкмоль/л, Д-димер > 1000 нг/мл; на УЗИ — умеренное снижение линейных размеров почек, отсутствие кровотока). С целью проведения заместительной почечной терапии девочка переведена в Центр неонатальной нефрологии и диализа ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского.

При поступлении: АД 92/67 мм рт. ст., на ногах не определяется; периферические отеки. Лабораторно: лейкоцитоз с нейтрофилезом, тромбоци-

топения, СРБ 37,2 мг/л, ПКТ 1,99 нг/мл; гипопротеинемия; гиперазотемия; гипокоагуляция, повышенный уровень Д-димера. Проведено КТ с контрастированием: тромбоз аорты от уровня верхней брыжеечной артерии. Кровоснабжение почек и нижних отделов тела осуществлялось через коллатерали. Начат перитонеальный диализ (ПД) в классической модификации.

Проведенная терапия: титрование антикоагулянтов, антиагрегационная, антибактериальная, патогенетическая, симптоматическая.

В течение 2-х месяцев состояние оставалось тяжелым за счет синдрома полиорганной недостаточности (ДН, ОПП в стадии KDIGO3, коагулопатии) на фоне тромбоза брюшного отдела аорты, рецидивирующей пневмонии, неврологических нарушений за счет гипоксически — геморрагического поражения головного мозга, анемии, тромбоцитопении. Лабораторно: сохранялась азотемия. НА УЗИ почек: кортикальный некроз, тенденция к уменьшению размеров почек.

Проведено генетическое исследование на наследственный дефицит факторов свертывания, результаты в работе.

В начале сентября произошла реканализация аорты, визуализировались пристеночные тромбы. Состояние ребенка с волнообразным течением требовало проведения как ПД и гемодиализа. Состояние с улучшением. Питание ребенка частично парентеральное. В плане пересадка почки.

Выводы. В неонатальном периоде тромбоз брюшного отдела аорты встречается и у доношенных детей. Наличие длительного латентного периода, в связи с высокими способностями доношенного ребенка, затрудняет раннюю диагностику. Причиной развития данных состояний часто являются заболевания матери и внутриутробная инфекция, частым осложнением — терминальная стадия заболевания почек, обусловленная их склерозом, требующая заместительной почечной терапии.

СЛУЧАЙ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Авторы:

Аккузина Екатерина Владиславовна,
Мирманова Анара Самиулловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Ярошевская Ольга Ильинична — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Клинический случай: Девочка, 2,5 года поступила в сентябре 2022 года в нефрологическое отделение в ДГКБ им. Филатова Н.Ф.

Жалобы при поступлении — красноватый цвет мочи, изменения в анализе мочи (лейкоцитурия, эритроцитурия). Наследственность — уролитиаз у отца с 21 года. Ранний анамнез не отягощён, вскармливание грудное.

Анамнез заболевания:

В 3 мес. — транзиторная небольшая лейкоцитурия, УЗИ почек — норма. В 1 год 6 месяцев — атака пиелонефрита (фебрилитет, лейкоцитурия). УЗИ почек — без патологии. 2 года 4 месяца — сплошная лейкоцитурия без клинических симптомов. 2 года 6 месяцев — боли в животе, рвота в течение 1–2 дней. УЗИ органов мочевой системы: в левом мочеточнике конкремент овальной формы размером 11х4 мм с ровными четкими контурами, с четкой акустической тенью.

Самостоятельно обратились в приемное отделение Филатовской больницы. Жалоб на момент обращения нет. При проведении УЗИ почек и обзорной рентгенографии конкрементов не выявлено. Отпущена домой. 2 года 8 месяцев — красноватый цвет мочи, эритроцитурия, сплошная лейкоцитурия.

Госпитализация в нефрологическое отделение в ДГКБ им. Филатова. Общий и биохимический анализ крови в норме, в анализе мочи выраженная эритроцитурия. УЗИ почек и мочеточников (сентябрь 2022 г.) — пиелоэктазия слева. Конкременты не выявлены. В динамике через недели: в анализе мочи: УВ — 1,035, белка нет, эритроциты 12, лейкоциты 0. Повторное УЗИ почек и мочеточников: мочеточник слева расширен на всем протяжении до 18 мм, в верхней трети левого мочеточника — гиперэхогенное включение диаметром до 7 мм. Таким образом, при проведении четырех УЗ-исследований с момента первого обнаружения конкремента результат дважды положительный и дважды отрицательный.

КТ почек с контрастированием (октябрь, 2022 г.): Почки расположены обычно, форма и размеры не изменены. Паренхима почек не изменена.

ЧЛС: справа не расширена, слева лоханка до 9 мм . Просвет левого мочеточника расширен на всем протяжении (максимально в нижней трети (17 мм). В просвете верхней трети левого мочеточника определяется конкремент размерами 9х5х3 мм. Мочевой пузырь без особенностей.

Обследование на наличие метаболических нарушений: мочевая кислота в сыворотке крови 220 мкмоль/л (в норме), кальций сыворотки 2,62 ммоль/л (в норме).В моче: цистин отсутствует, мочевая кислота 229 мг/сут (в норме), фосфор 19,2 (в норме), кальций 4,2 мг/сут; оксалаты 27,72 мг/сут; то есть, имеется незначительная гиперкальциурия и умеренная гипероксалурия.

Тактика лечения: перевод в урологическое отделение ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, попытка удалить конкремент эндоскопически оказалась невозможной из-за высокого расположения и большого размера камня. Ребенок направлен в Институт Урологии.

Цель описания:

Данный случай выявляет ряд проблем в диагностике и лечении уролитиаза у детей:

- Образование конкремента в раннем возрасте у ребенка с положительным семейным анамнезом и без явных внешних причин (не исключает роли наследственных факторов)
- Трудности обнаружения конкремента (противоречивые результаты УЗИ на разных этапах)
- Трудности удаления конкремента
- Трудности в установлении метаболического дефекта для профилактики рецидива камнеобразования.

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СЕПТИКОПИЕМИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ОСТРОГО ГЕМАТОГЕННОГО ОСТЕОМИЕЛИТА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ

Авторы:

Аксенов Антон Олегович,
Машкина Алена Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Миелоидная саркома (МС) — онкогематологическое заболевание, представляющее собой опухоль из миелоидных клеток-предшественниц, кото-

рая возникает экстрамедуллярно, чаще в коже, костях, ЖКТ, лимфатических узлах, яичках. Постановка диагноза МС вызывает трудности в связи с разнообразием клинических проявлений и редкостью заболевания. Частота МС в мире составляет около 2 случаев на 1 млн населения.

Пациент Б., 4 мес., родился от I беременности, I срочных оперативных родов (обвитие пуповины, симфизит), на искусственном вскармливании. Оценка по APGAR 8/9. Из роддома выписан на пятые сутки. 19.02.2022 обратились амбулаторно с жалобами на повышение температуры тела до субфебрильных значений в течение 6 суток. В общем анализе мочи от 20.02 лейкоцитурия 15/мкл и протеинурия 0,3 г/л.

25.02 на фоне приема амоксициллина с клавуланатом лихорадка сохранялась. Госпитализирован в нефрологическое отделение МДГКБ. При поступлении: в клиническом анализе крови — лейкоцитоз $22x10^9$/л, анемия. Отмечалось значительное повышение ЛДГ, ферритина и трансаминаз. В общем анализе мочи незначительно выражен мочевой синдром. По результатам УЗИ от 25.02 выявлены диффузные изменения паренхимы почек и утолщение стенок лоханок. Терапия продолжена цефиксимом. В связи с несоответствием лабораторных данных течению инфекции мочевыводящих путей продолжен диагностический поиск. Обращали на себя внимание мелкие единичные внутрикожные инфильтраты на волосистой части головы. Сохранялись анемия, лейкоцитоз, повышение ЛДГ, появилась тромбоцитопения. Исключены острый лейкоз, дебют ревматологического заболевания, первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз. С целью онкопоиска 03.03 выполнена КТ с контрастированием, по результатам которой обнаружены интракраниальные и экстракраниальные новообразования левой височной области, обширные зоны консолидации легких, количественная лимфаденопатия.

05.03 проведено иссечение поврежденных костей черепа, материал отправлен на патоморфологическое исследование, в связи с тяжелой анемией (64 г/л) произведена трансфузия эритроцитарной взвеси. В связи с появлением выраженного геморрагического синдрома выполнена коагулограмма, по данным которой установлен дефицит XIII фактора. Проведена трансфузия криопреципитата.

11.03 ребенок переведен в ОРИТ для онкологических больных. По данным иммуногистохимии у ребенка верифицирована МС. На фоне проведения ПХТ состояние ребенка с резко отрицательной динамикой за счет усиления геморрагического синдрома. С 16.03 ребенок переведен на ИВЛ, продолжена посиндромная и заместительная терапия. 19.03 на фоне медикаментозной седации у ребенка развился тонический приступ. Учитывая тяжесть состояния за счет нарастания полиорганной недостаточности, консилиумом определена консервативная тактика лечения. По данным ЭЭГ грубое угнетение корковых функций. По данным МРТ:

обширные проявления субарахноидального кровоизлияния, диффузный отек вещества головного мозга, вклинение миндалин мозжечка, тромбоз верхнего сагиттального синуса и признаки нарушения кровоснабжения головного мозга.

25.04 ребенок поступил в паллиативное отделение в состоянии атонической комы (ШКГ 3), где скончался при явлениях сердечно-сосудистой недостаточности 12.07.2022.

Описанный пациент демонстрирует сложность диагностики миелоидной саркомы в связи с отсутствием ранних патогномоничных проявлений и необходимостью широкой дифференциальной диагностики.

РЕДКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ДЕЛЕЦИИ 22Q11.2

Авторы:

Антонян Валерия Владимировна,
Шакирова Анна Александровна,
Вялых Анна Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Синдром делеции 22q11.2 хромосомы (22q11.2DS) — это генетическая аномалия, возникающая в результате делеции на длинном плече 22 хромосомы, нарушающая процесс эмбриогенеза 3–4 глоточных карманов и фарингеальных дуг и приводящая к формированию конотрункальных врожденных пороков сердца (ВПС), иммунодефицитному состоянию (ИДС) и гипопаратиреозу. Частота встречаемости синдрома: 1:6000–1:3000. Описано более 180 клинических форм и 190 симптомов синдрома.

Цель. Продемонстрировать многообразие фенотипических проявлений, в том числе редких пороков развития, у ребенка с синдромом del 22q11.2, подтвердить значимость диагностики и генетического консультирования.

Клинический случай. Пациент М., 14.03.2022 г.р., 31.03.2022 был переведен в ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского.

Анамнез жизни. Мальчик родился от 3 беременности, 2 своевременных родов на сроке 37 недель (1-ая беременность — срочные роды; 2-ая беременность — мед. аборт в 8 недель). Ребенок от матери с отягощенным соматическим и акушерско-гинекологическим анамнезом. Во время скри-

нинга во II триместре беременности у плода выявлены множественные врожденные пороки развития (МВПР). Масса тела при рождении — 2 460 г, длина тела — 44 см.

Анамнез заболевания. Ребенок родился цианотичным, без дыхательных движений. После тактильной стимуляции через 30 секунд ЧСС 130 в мин., дыхание самостоятельное, нерегулярное, с втяжением уступчивых мест грудной клетки, акроцианозом, гипорефлексией, мышечной гипотонией. На 5 минуте жизни признаки дыхательных расстройств — 3–4 балла (по шкале Downes).

После комплексного обследования подтверждены МВПР: ВПС (тетрада Фалло, гипоплазия легочной артерии (ЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки), ВПР ЦНС (гипоплазия/ аплазия червя мозжечка), ВПР мочеполовой системы (гиподисплазия обеих половин подковообразной почки, мегауретер), множественные стигмы дизэмбриогенеза в виде лицевого дисморфизма.

23.03.2022 ребенку проведена оперативная коррекция ВПС в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова — транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА баллоном.

У пациента и ее матери была выявлена микроделеции 22q11.2DS.

При скрининге первичных иммунодефицитов TREC 169 копий/105 клеток (> 450), что свидетельствовало об ИДС.

31.03.2022 ребенок был переведен в ОРИТН новорожденных ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, где у него была выявлена диафрагмальная грыжа. Также обнаружены ретинальные кровоизлияния, нарушения тектоники сосудов глазного дна. Имелась дыхательная, печеночная, врожденная почечная недостаточность (KDIGO 3), гемолитическая анемия, тромбоцитопения, гемосидероз. Ребенок не прошел аудиологический скрининг.

Несмотря на проводимую комплексную терапию, состояние ребенка стремительно ухудшалось. 30.05.2022, на 77 с.ж. зафиксирована клиническая смерть. Смерть ребенка М. была непредотвратимой в связи с наличием МВПР, приводящих к полиорганной недостаточности.

Вывод. Все дети с МВПР и конотрункальными ВПС подлежат молекулярно-генетическому исследованию. В неонатальном периоде требуется внимательное отношение к ВПР других органов и систем. В данном случае: гипоплазия червя мозжечка, двухсторонняя гипоплазия почек, подковообразная почка, мегауретер, диафрагмальная грыжа, ретинальная патология. Подтверждение у матери ребенка микроделеции, несомненно, иллюстрирует важность генетического консультирования в семьях с детьми с данной патологией.

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У МАЛЬЧИКОВ 12 И 8 ЛЕТ

Авторы:

Аширова Лиана Эдуардовна,
Устюжанина Диана Всеволодовна,
Писоцкая Юлия Васильевна,
Богачева Софья Максимовна

КубГМУ

Научный руководитель:

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

КубГМУ

Введение. Узелковый полиартериит (УП) — острое, подострое или хроническое иммунокомплексное заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного артериита и последующая периферическая и висцеральная ишемия.

Цель исследования. Проанализировать течение клинической картины узелкового полиартериита у мальчиков 12 и 8 лет.

Результаты исследования. Мальчик Р. 12 лет болен с сентября 2017 г, после перенесенного тонзиллита с лихорадкой до 39°С. В октябре появились боли в правой пяточной области, узелковые высыпания в области правого плеча, на туловище, конечностях. Находился на лечении в ДГКБ г. Краснодара с диагнозом: узловатая эритема. Консультирован специалистами ДККБ г. Краснодара, установлен диагноз: Узелковый ювенильный полиартериит, активность 3 степени. На фоне проводимой терапии отмечалось кратковременное улучшение.

С середины ноября 2017 г. отрицательная клинико-лабораторная динамика. В декабре ребенок находился на госпитализации в детском ревматологическом отделении МГМК им. Сеченова. На момент госпитализации убедительных данных за узелковый полиртериит выявлено не было, изменена терапия.

Ребенок госпитализирован в ревматологическое отделение НМИЦ здоровья детей в связи с ухудшением состояния. Поле проведенного обследования установлен диагноз: Ювенильный узелковый полиартериит, активность 3 степени.

Ребёнку было проведено 11 госпитализаций, в течение 4-х лет пациент наблюдался в НМИЦ здоровья детей, получал терапию глюкокортикоида-

ми, вазодилататорами, генно-инженерными биологическими препаратами, иммуносупрессивными средствами.

В июне 2022 г. после занятий танцами у ребенка появились преднекрозы на правой стопе, умеренные в области ладоней. Ребенок был госпитализирован в ДГКБ №1 г. Краснодара. Учитывая тяжесть состояния, ребенок был переведен в ревматологическое отделение ДККБ г. Краснодара.

На фоне проведенного лечения: генно-инженерный биологический препарат (Ритуксимаб), иммунодепрессивная терапия (микофенолата мофетил, плаквенил), гормональная (преднизолон), антиагрегационная терапия, препараты простагландина Е1 (алпростадил) отмечена положительная динамика, улучшение общего состояния пациента, нормализация лабораторных показателей.

Пациент А., 8 лет в апреле 2022 года поступил в ревматологическое отделение ДККБ г. Краснодара с жалобами на слабость, миалгию, болезненность нижних конечностей, появление очага некроза в левой поясничной области. Из анамнеза заболевания известно, что в марте 2022 г. у мальчика на фоне полного здоровья после тренировки появились синюшные болезненные высыпания в области голеней. Изменения кожи и болезненность самостоятельно купировались без лечения. После проведенного обследования был установлен диагноз: Ювенильный узелковый полиартериит, активность 3 степени. В отделении было назначено лечение: антибактериальными и цитостатическими препаратами, пульс-терапия глюкокортикоидами.

На фоне лечения отмечалась положительная динамика, общее состояние пациента улучшилось, нормализовались лабораторные показатели.

Выводы. Диагностика узелкового полиартериита представляет собой трудную задачу. Своевременная диагностика этого заболевания дает основание для раннего назначения активной терапии, которая снижает риск жизнеугрожающих осложнений.

ПОДБОР ЭФФЕКТИВНОЙ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТА С СИСТЕМНЫМ ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ И ВТОРИЧНЫМ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ

Автор:

Байрашевская Анастасия Васильевна

ПМГМУ им. Сеченова

Научные руководители:

Чистякова Евгения Геннадиевна — к.м.н., доцент,

Криулин Иван Алексеевич

ПМГМУ им. Сеченова

Юношеский артрит с системным началом (сЮА), согласно клиническим рекомендациям Минздрава РФ 2021 года, — это артрит одного и более суставов, который сопровождается подтвержденной перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3-х дней в течение минимум 2-х недель в сочетании с характерными клиническими признаками. сЮА характеризуется самым высоким среди ЮИА риском развития гемофагоцитарного синдрома, в том числе на фоне приема ГИБП. Гемофагоцитарный синдром является основной причиной летальности, поэтому раннее его выявление и назначение комплексной терапии сЮА является актуальной проблемой детской ревматологии.

Клинический случай. Пациентка К., 2 года 8 месяцев, поступила в НМИЦ ЗД в сентябре 2020г.

Из анамнеза: девочка болеет с февраля 2020г. Дебют заболевания характеризовался повышением температуры, увеличением лимфоузлов, болью в правой ноге, отечностью голеностопных и коленных суставов. Впервые госпитализирована с диагнозом Реактивный артрит правого голеностопного сустава. Лабораторные показатели: ускорение СОЭ, лейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СРБ. За время пребывания в стационаре появилась сыпь. Проведен курс антибактериальной терапии, девочка выписана домой. В марте повторно госпитализирована. В клинической картине: сыпь, артрит, хейлит, конъюнктивит, по данным УЗИ — признаки расширения коронарных артерий. Диагноз — синдром Кавасаки. Получила 2 курса ВВИГ по 2 гр/кг/курс, аспирин, ибупрофен. Несмотря на проводимую терапию сохранялся активный суставной синдром, анемия, повышение СОЭ и СРБ.

При физикальном осмотре: состояние тяжёлое, самостоятельно не ходит, экссудативные изменения в коленных, голеностопных суставах, припухлость стоп, сливная сыпь на боковых поверхностях тела. УЗИ ОБП: гепатоспленомегалия, периваскулярная реакция в печени и селезенке. МРТ:

гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, реактивные изменения в поджелудочной железе, синовит верхних и нижних конечностей. Поставлен диагноз Юношеский артрит с системным началом. Активность 3 степени. Рентгенологическая стадия 1. Функциональный класс 3.

Назначена антибактериальная терапия меропенемом и линезолидом, пульс-терапия метилпреднизолоном с постепенным снижением дозы. Инициирована терапия Тоцилизумабом. Вследствие сохранения клинической картины к терапии добавлен нитромицин, однако отмечено нарастание ферритина, тенденция к снижению количества лейкоцитов и тромбоцитов, состояние расценено как присоединение вторичного гемофагоцитарного синдрома. Назначен дексаметазон, нормальный человеческий иммуноглобулин. Во время второй инфузии Тоцилизумаба наблюдалась анафилактическая реакция. Введен метилпреднизолон. С целью предотвращения обострения основного заболевания назначена терапия Циклоспорином А. Инициирована ГИБТ Ритуксимабом. Спустя неделю после инфузии нарастание клинической картины. Назначен преднизолон. Учитывая выявление ЦМВ методом ПЦР в крови, признаки гемофагоцитарного синдрома назначен Цимевен. С марта 2021 г. назначен Канакинумаб 4 мг/кг с положительным эффектом. Данную терапию пациентка получает до настоящего времени.

Данный клинический случай демонстрирует сложность в подборе терапии ювенильного артрита с системным началом и вторичным гемофагоцитарным синдромом, а также подчеркивает необходимость оценки состояния пациентов с целью ранней диагностики гемофагоцитарного синдрома и его незамедлительного купирования.

ПРИМЕНЕНИЕ КЕТОГЕННОЙ ДИЕТЫ ПРИ ТЕЧЕНИИ СУПЕРРЕФРАКТЕРНОГО ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА, РЕЗИСТЕНТНОГО К ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ

Авторы:

Бидуля Анастасия Сергеевна,
Егиазарян Джульетта Кареновна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

FIRES — синдром тяжелой эпилептической энцефалопатии у детей, который возникает после инфекции или лихорадки. Частота составляет 1–9 на 100 000 детского населения. Проявляется эпилептическими приступами

у ранее здоровых детей и в течение 24–36 часов переходит в эпилептический статус. Инфекционная этиология не подтверждена, патогенез не известен. Специфическое лечение не разработано. В некоторых исследованиях описана эффективность кетогенной диеты. В 90% случаев в исходе развивается фармакорезистентная эпилепсия и стойкие неврологические нарушения.

Пациентка В., 3 лет 9 мес., поступила в неврологическое отделение МДГКБ. Из анамнеза: наблюдалась неврологом с задержкой психоречевого развития. Наследственность отягощена со стороны отца (в детстве отмечались приступы судорог). В возрасте 1,5 мес. отмечались эпизоды заведения глазных яблок вверх, получала терапию аминофенилмасляной кислотой, эпизоды купированы. В 3 года консультирована эпилептологом, проведена электроэнцефалография (ЭЭГ), эпилепсия исключена. В возрасте 3 лет 4 мес. поступила в МДГКБ с фокальным приступом судорог в виде утраты сознания, версии взора влево, присоединения клоний мимической мускулатуры слева, осложнившимся статусным течением. Приступ развился на фоне фебрильной лихорадки при отите. На МРТ — цитотоксический отек коры островковой, височной и затылочной долей. Ребенок получал антибактериальную терапию по поводу отита, проводился подбор противоэпилептической терапии. Температура снижалась только с помощью физических методов и высоких доз тиопентала натрия. Через 13 дней в ликворе выделен вирус простого герпеса 6 типа, назначена противовирусная терапия. Спустя 10 дней ликвор санирован. Учитывая течение суперрефрактерного эпилептического статуса, отсутствие значимого эффекта от комбинированной терапии, введена кетогенная диета. Установлена трахеостома, гастростома. Судороги купированы.

На момент осмотра общее состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики, дыхание самостоятельное через трахеостомическую трубку. Неврологический статус: шкала комы Глазго 9 баллов. Окулоцефалический рефлекс положительный. Взгляд фиксировала, кратковременно прослеживала с отсрочкой за крупными предметами, фотореакция снижена, на громкие звуки реагировала, глоточный и небные рефлексы слабо выражены. Активные движения в минимальном объеме, диффузная мышечная гипотония. Брюшные рефлексы не вызывались, подошвенные снижены. По остальным органам и системам без особенностей.

Проведенные исследования: ЭЭГ — эпилептиформная активность представлена высоким индексом комплексами острая-медленная волна в лобно-центральных и теменных отделах, с формированием латерализованных и диффузных разрядов. КТ почек и мочевыводящих путей — коралловидный конкремент правой почки, множественные микролиты левой почки.

Проведенное лечение: перампанел, зонисамид, метилпреднизолон, кетогенная диета.

Пациентке оформлен паллиативный статус, на момент перевода в паллиативное отделение состояние стабилизировано, приступов судорог не отмечалось. По результатам ЭЭГ сохраняется паттерн “вспышка подавление”.

Таким образом, описание пациента подтверждает тяжесть течения FIRES-синдрома, сложность подбора эффективной терапии, вероятность развития в исходе тяжелых неврологических нарушений. В случае статусного течения возможно применение кетогенной диеты, которая оказалась эффективной у данного пациента.

БОЛЕЗНЬ МОЯ-МОЯ У РЕБЕНКА С БЕТА-ТАЛАССЕМИЕЙ

Авторы:

Блудова Ольга Александровна,
Чуйко Ярослав Михайлович

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Болезнь Моя-Моя — редкое хроническое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся прогрессирующим стенозом, вплоть до полной окклюзии, дистальных участков внутренних сонных артерий (ВСА) и начальных сегментов передней (ПМА) и средней (СМА) мозговых артерий с последующим вовлечением вертебробазилярного бассейна и развитием атипичных анастомозов. Частота встречаемости — 0,08–4,6 случаев на 100.000 населения, превалирует в странах Азии.

Бета-талассемия — наследственная гемоглобинопатия, связанная с дефектом синтеза β-цепей и приводящая к гемолитической анемии. Частота встречаемости — 1 случай на 100.000 населения.

Девочка, 5 лет, от близкородственного брака (родители кузены), 6 физиологической беременности, 4-х срочных родов. Наблюдается у гематолога по поводу бета-талассемии малой формы, получает симптоматическую терапию. У старшей сестры — болезнь Моя-Моя.

Январь 2022 г. — в течение двух лет у ребенка наблюдались онемение и слабость левых конечностей, трудности при ходьбе, выпадение предметов из рук, ухудшение речи, головные боли. Компьютерная томография (КТ) головного мозга (ГМ) от 28.01: признаки болезни Моя-Моя.

Февраль 2022 г. — в связи с ухудшением состояния (нарушение движений в левой руке, фокальный левосторонний тонико-клонический приступ,

моторная афазия) обратились в приемное отделение Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ). По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) ГМ от 08.02: постишемические изменения правого полушария, обеднение кровотока в бассейне ПМА и СМА. Диагноз: Моя-Моя. Лабораторно: нормоцитарная нормохромная анемия второй степени, тромбоцитопения. Рекомендована гемотрансфузия, от проведения которой отец отказался.

Апрель 2022 г. — стационарное лечение в отделении неврологии МДГКБ. При осмотре: левосторонний гемипарез до 3,5–4 баллов, носогубные складки сглажены справа, дизартрия. 20.04 проведена церебральная ангиография сосудов (ЦАГ) ГМ: болезнь Моя-Моя с окклюзией заднемозговой артерии (ЗМА) слева и справа, стеноз ВСА слева 85% с переходом на ПМА и СМА.

09.08–08.09.22 — госпитализация в МДГКБ для оперативного вмешательства, назначенного на 22.08. В связи с развитием у пациентки острого тонзиллита операция перенесена на сентябрь. Отмечалось ухудшение состояния: появление патологических рефлексов Бабинского и Оппенгейма слева, с 18.08 пациентка самостоятельно не ходит. Сохранялись пароксизмальные состояния, левосторонний гемипарез до 3 баллов. На МРТ ГМ от 24.08: мелкие очаги ишемии в белом веществе височной области справа, небольшая хроническая субарахноидальная гематома в левой теменной области.

09.09.22 — учитывая сохранение жалоб, самотеком обратились в МДГКБ. 15.09.22 — проведена операция: наложение анастомоза между экстракраниальными и интракраниальными артериями. Развилась острая постгеморрагическая анемия, проведена гемотрансфузия. 17.09 — ишемический инсульт в бассейне правой СМА. МРТ ГМ от 29.09 с положительной динамикой. 30.09 выписана в удовлетворительном состоянии. Лечение под наблюдением невролога, гематолога, педиатра. Ацетилсалициловая кислота 5 мг/кг/сутки длительно. При снижении гемоглобина менее 90–95 г/л гемотрансфузия. Контрольная МРТ ГМ через 3 месяца.

Данный клинический пример демонстрирует течение болезни Моя-Моя у коморбидного пациента с отягощенным семейным анамнезом. Болезнь Моя-Моя так же, как и гемолитическая анемия, увеличивает риск развития ишемических инсультов.

СИНДРОМ МАРШАЛЛА: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Авторы:

Богачева Софья Максимовна,
Писоцкая Юлия Васильевна,
Устюжанина Диана Всеволодовна,
Аширова Лиана Эдуардовна

КубГМУ

Научный руководитель:

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

КубГМУ

Актуальность. Синдром Маршалла (СМ) или PFAPA-синдром — это аутовоспалительное заболевание (АВЗ), характеризующееся периодической лихорадкой, афтозным стоматитом, фарингитом и/или шейным лимфаденитом. Полагают, что PFAPA-синдром встречается чаще, чем диагностируется, так как незнание его клинических признаков исключает своевременную диагностику.

Цель исследования: проанализировать клинический случай СМ у мальчика 5 лет.

Пациенты и методы: проведен ретроспективный анализ истории болезни пациента И. 5 лет, находившийся на лечении в ГБУЗ ДККБ.

Результаты: мальчик 5 лет поступил с жалобами на периодические приступы лихорадки неясного генеза. Во время фебрильной атаки в анализах крови отмечался лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, повышение уровня СРБ. После окончания приступа лихорадки лабораторные показатели нормализовались. Из анамнеза известно, что в течении 3 месяцев у пациента было несколько эпизодов госпитализации по поводу острого назофарингита и других заболеваний респираторного тракта. Консультирован по линии санавиации, был выставлен предварительный диагноз «Юношеский артрит, системный вариант. Аутовоспалительное заболевание?» При проведении лабораторных исследований выявлены: в клиническом анализе крови повышение СОЭ 32 мм/час, лейкоцитоз 23,1х10^9/л, тромбоцитоз 665х10^9/л, в биохимическом анализе крови повышение уровня СРБ 14 мг/л. При иммунологическом исследовании: антинейтрофильные цитоплазматические антитела к протеиназе-3(cANCA) (+), к миелопероксидазе(pANCA) (+) и антинуклеарные антитела (АНА) в титре 1/160. При УЗИ органов брюшной полости выявлены признаки гепатоспленомегалия, лимфаденопатия. КТ-легких инфильтративной патологии легких признаков не выявлено. С целью

дифференциальной диагностики проведено генетическое обследование на семейную средиземноморскую лихорадку — мутаций в экзонах 2, 3, 5 и 10 гена MEFV не обнаружено. Мальчику был установлен диагноз «Аутовоспалительное заболевание. Синдром Маршалла». Назначена терапия глюкокортикостреоидными препаратами и иммунодепрессантами с положительным эффектом: купировалась лихорадка. Ребенок выписан под наблюдение педиатра по месту жительства.

Заключение: представленный клинический случай демонстрирует, что с подобным диагнозом может встретиться каждый врач-педиатр хотя бы раз в жизни. Внимательный и подробный сбор анамнеза, анализ клинической картины и лабораторных данных могут помочь в ранней диагностике заболевания и избежать частых, необоснованных курсов антибактериальной или противовирусной и иммуномодулирующей терапии.

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ В СОЧЕТАНИИ С ЛОЖНОЙ АНЕВРИЗМОЙ ПОДКЛЮЧИЧНОЙ АРТЕРИИ У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ

Авторы:

Бондаренко Елизавета Сергеевна,
Харабиберова Анна Сергеевна,
Шведова Анна Михайловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

Морозовская ДГКБ, РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) — это клинический синдром, характеризующийся внезапным развитием очаговой и/или общемозговой неврологической симптоматики, обусловленной гипоксией мозга вследствие причины цереброваскулярного происхождения. Актуальность изучения данных состояний у детей связана с тем, что в отличие от взрослого, ребенок, перенесший ОНМК, вынужден развиваться на фоне сформировавшихся неврологических осложнений.

Пациентка 8 лет была госпитализирована в стационар с клинической картиной ОНМК — анизокория, тремор нижней челюсти, правосторонняя гемиплегия, рвота. При дуплексном сканировании сосудов шеи выявлено снижение линейной скорости кровотока (ЛСК) и малый диаметр левой внутренней сонной артерии (ВСА), асимметрия индексов периферического сопротивления и ЛСК в правой и левой подключичной артериях (ЛПА), вы-

явлено образование в левой подключичной области 30х32 мм, которое расценивалось как гематома или аневризма. При МРТ-ангиографии головного мозга — постишемические изменения в левой височно-теменной области. При МРТ-исследовании сосудов шеи — снижение кровотока по экстра- и интракраниальным отделам левой ВСА. Паравертебрально слева на уровне Th8,9 сзади от ЛПА, медиально от левой позвоночной и общей сонной артерии определялось объемное образование 37х26х31 мм с нечеткими ровными контурами, неоднородной плотности с активным равномерным ограниченным накоплением контраста, плотность в артериальную фазу 168 HU, в венозную — 194 HU, окружающий компонент без признаков накопления контраста. К передней поверхности образования прилежит ЛПА, суженная в этой области на протяжении 30 мм. В венозную фазу достоверно визуализируется сообщение между артерией и накапливающим образованием. Образование расценено как гематома в области ЛПА. Консультирована сосудистым хирургом, показаний к хирургическому лечению не было выявлено, динамическое наблюдение. Осуществлялась инфузионная, нейрореабилитационная и антикоагулянтная терапия. Признаки правостороннего гемипареза сохранялись с тенденцией к улучшению. Для дальнейшего обследования и лечения переведена в гематологическое отделение МДГКБ. Лабораторно: гипергомоцистеинемия, гиперлипидемия, дислипидемия. По результатам УЗИ сосудов: признаки объемного образования в левой надключичной области, которое расценивалось как ложная аневризма, снижение скорости кровотока на левой конечности на 28–34% по сравнению с контралатеральной стороной. В отделении был поставлен основной диагноз: гематогенная тромбофилия (гипергомоцистеинемия, гиперлипидемия, дислипидемия), что предположительно являлось основной причиной развития ОНМК. Подобрана антикоагулянтная терапия с достижением целевых значений гипокоагуляции. На фоне терапии отмечалось улучшение состояния пациентки, движения в пораженной конечности стали активнее, речь в стадии восстановления.

У данной пациентки этиологический фактор чётко не установлен, что диктует необходимость более детальных изысканий по выявлению факторов риска развития указанной патологии. Своевременно начатая антикоагулянтная терапия улучшает прогноз течения заболевания ввиду существующего риска развития как тромбозов, так и кровотечений.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ГЕПАТИТА

Авторы:

Власова Анна Александровна,
Аверьянов Тимофей Юрьевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Актуальность. Острый гепатит — диффузное воспалительное заболевание печени, причиной которого чаще всего становятся гепатотропные вирусы, но к развитию этого заболевания также могут привести токсические вещества, лекарственные препараты, аутоиммунные процессы и наследственные болезни накопления.

Цель. Рассмотреть клинический случай острого гепатита и выяснить особенности дифференциальной диагностики.

Клинический случай. Пациент Б., 2,5 лет. 24.05.17 переведен в отделение с острым неинфекционным гепатитом. Из анамнеза: в начале мая отмечалась боль в коленных суставах, 6.05 однократная лихорадка до 38,8°С (получал жаропонижающую терапию), слабоокрашенный стул и насыщенная моча. 17.05 появилась иктеричность кожи и склер, 21.05 — ахоличность стула, темная моча. С 21.05 по 24.05 находился в инфекционной больнице с диагнозом гепатит неуточненной этиологии, тяжелая форма. Исключены гепатит А, В, С, вирус простого герпеса, вирус Эпштейна — Барр, цитомегаловирус, получал инфузионную терапию, апротинин. Учитывая выраженные изменения белково-синтетической функции печени и гипокоагуляцию, проводилась трансфузия свежезамороженной плазмы (СЗП). 25.05. из-за кровотечения, печеночной энцефалопатии переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), была проведена трансфузия СЗП. При стабилизации состояния переведен в отделение гастроэнтерологии, где находился до 28.05, после чего снова переведен в ОРИТ. Лабораторно в динамике наблюдается нарастание гипербилирубинемии (до 25 норм по общему билирубину), существенное повышение траснаминаз (до 67 норм АЛТ и 23 норм АСТ) с последующим снижением. На УЗИ признаки диффузных изменений паренхимы печени с увеличением ее размеров. Проводимое лечение: дезинтоксикационная, гормональная и седативная терапия, фототерапия, плазмаферез. 14.07.2017 в 21.10 на фоне ИВЛ и некупирующейся брадикардии развилась асистолия, была констатирована смерть. По результатам патологоанатомического исследования смерть наступила от

полиорганной недостаточности, развившейся на фоне распространенного гепатита невыясненной этиологии.

Обсуждение. Представлен сложный для дифференциальной диагностики случай фульминантного гепатита. При исключении вирусной, аутоиммунной, сосудистой этиологии гепатита, а также болезней накопления (тирозинемия, синдром Алажиля) наиболее вероятная причина развития данного гепатита — токсическая.

Заключение. Быстрый и массивный некроз паренхимы печени, привел к развитию печеночной недостаточности с энцефалопатией, а в последствии полиорганной недостаточности и смерти пациента. Токсическая этиология наиболее вероятна, так как исключены все остальные причины.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ГЕРМИНОГЕННО-КЛЕТОЧНЫЕ ОПУХОЛИ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ У ДЕТЕЙ

Авторы:

Волков Дмитрий Андреевич

СтГМУ

Волкова София Олеговна

СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Момотова Алена Алексеевна

СтГМУ

Научный руководитель:

Стременкова Инна Алексеевна — к.м.н., доцент

СтГМУ

Герминогенно-клеточные опухоли (ГКО) — злокачественные и доброкачественные опухоли гонад и внегонадные новообразования различной локализации, в большинстве случаев, формирующиеся до дошкольного возраста, включая внутриутробный период.

В структуре детской онкологической заболеваемости составляют до 3% злокачественных новообразований(ЗНО). ГКО по разным данным составляют до 20–30% среди всех новообразований яичника, 5% из них — зрелые кистозные тератомы. Эти опухоли хорошо поддаются лечению платиносодержащей химиотерапией до 85% пациентов полностью излечимы.

Диагностируются ГКО с помощью определения уровня специфических маркеров — АФП, ХГЧ, проведения инструментальных исследований — УЗИ, КТ, МРТ для определения локализации новообразования, биопсии образования с целью уточнения происхождения.

Приведены 2 случая госпитализации в отделение гематологии и детской онкологии ГБУЗ СК Краевой детской клинической больницы г.Ставрополь девочек раннего возраста с рецидивом ГКО крестцово-копчиковой области после проведенной тотальной резекции врожденных новообразований, соответственно, в 1 год и в 2 мес.

Рекомендации по наблюдению обоих детей после оперативного вмешательства не выполнялись. Родители обратились за медицинской помощью по случаю рецидива только при прогрессировании заболевания, когда заметили появление и рост нового образования.

В обоих случаях пациенткам — девочке В. в возрасте 1 года 11 мес, девочке А. в возрасте 3 лет при поступлении был диагностирован рецидив ГКО, на который указывали высокие уровни АФП — 11560 и 160140 МЕ/мл соответственно, результаты УЗИ и КТ — данные за объемное образование брюшной полости, биопсии — зрелая кистозная тератома.

В первом случае было начато лечение по протоколу MAKEI 2005, схеме PEI. Удалось достичь стабилизации состояния пациентки — проведены курсы предоперационной терапии, оперативное вмешательство, курсы противорецидивной терапии. Планируется проведение 4-го курса по схеме JEB с последующим оперативным вмешательством на базе НМИЦ ДГОИ им.Д. Рогачева.

Во втором случае, ввиду позднего обращения матери по причине неблагополучного социального анамнеза, девочка А. поступила со зрелой тератомой огромного размера, массивным распространением метастазов, сдавливающих внутренние органы, мультифокальным поражением легких. После начала курса предоперационной химиотерапии по схеме PEI с редукцией доз в 1/3 по решению медицинсского консилиума, состояние пациентки стремительно ухудшалось, нарастали одышка и болевой синдром. Ребенок был переведен в ОРИТ, где произошла остановка сердечной деятельности. Длительность пребывания пациентки в ГБУЗ СК КДКБ составила составила 14 дней.

Эти случаи наглядно иллюстрируют, что для зрелой тератомы характерны малигнизация и быстрый рост. При своевременном начале терапии ГКО демонстрируют хороший ответ на проводимое лечение, возможно полное излечение пациента.

Работа призвана обратить внимание педиатров на предмет контроля пациентов после резекции новообразований на примере различия результатов лечения двух данных случаев ГКО, продемонстрировать важность информирования и обучения родителей, необходимости приоритета профилактики в работе врача-педиатра.

ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ МАНИФЕСТНОЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Авторы:

Вялых АннаАлексеевна,
Кепова Ангелина Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение: Врожденная цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) — это инфекционное заболевание, вызываемое вирусом герпеса 5-го типа и передаваемое от матери к ребенку внутриутробно, при прохождении через родовые пути. Возможно заражение через грудное молоко или при переливании крови от инфицированного донора. От 0,5% до 1% всех живорожденных инфицированы внутриутробно и выделяют ЦМВ при рождении.

Цель: показать ранние и поздние неонатальные исходы манифестной формы врожденной ЦМВИ с тяжелым гипоксически-геморрагическим поражением центральной нервной системы (ЦНС).

Описание клинического случая: Пациентка А., 5 месяцев находится на стационарном лечении в ДГКБ №9 им. Г.Н.Сперанского с рождения по поводу тяжелого гипоксически-геморрагического поражения ЦНС. Девочка от 2-ой беременности, протекавшей с осложнениями: ОРВИ, анемией, плацентарной недостаточностью, нарушением маточно-плацентарного кровообращения 1а - 2-ых срочных, оперативных родов. Оценка по APGAR — 5/7. С 1-ых суток жизни пациентка находилась на аппарате ИВЛ с ведущим клиническим синдромом дыхательных нарушений. Кроме того, у ребенка отмечалась полиорганная недостаточность: сердечно-сосудистая недостаточность, острое почечное повреждение, ДВС-синдром — судорожный синдром. Лабораторно: тяжелая анемия, лейкоцитоз — $43{,}3 \times 10^9$/л, синдром цитолиза, повышение креатинина, с-реактивного белка. Показатели TREC и KREC свидетельствовали о наличии иммунодефицитного состояния. Врачи заподозрили внутриутробную пневмонию и провели диагностику на врожденные инфекции, в результате чего была обнаружена ДНК ЦМВ в крови и моче пациентки и IgG, IgM к ЦМВ в крови. Назначенное лечение включало в себя этиотропную, антибактериальную и противосудорожную терапию, также осуществлялись респираторная и кардиотоническая под-

держка, трансфузии эритроцитарной взвеси, перитонеальный диализ, на фоне которых состояние пациентки было стабилизировано, но все равно оставалось тяжелым из-за гипоксически-геморрагического поражения ЦНС и течения инфекционного процесса. На нейросонограмме (НСГ) и МРТ головного мозга визуализировались признаки ВЖК 3-ей степени, массивных внутримозговых кровоизлияний, поэтому была проведена установка наружного вентрикулярного дренажа. Несколько раз ребенку требовалось проведение реанимационных мероприятий, и перевод в ОРИТН.

На данный момент состояние пациентки стабильно тяжелое, установлена постоянная трахеостома, гастростома из-за угнетения ЦНС и рецидивирующих инфекций дыхательных путей. В оксигенотерапии не нуждается. Питание частично парентеральное, объем энтерального кормления — 30–40 мл. На текущей НСГ смещение срединных структур головного мозга влево. В проекции правой гемисферы в затылочном и в проекции левой гемисферы — множественные кисты. Несмотря на тяжелое течение ЦМВИ аудиологический скрининг пройден, со стороны органов слуха патологии не выявлено. Пациентка продолжает проходить лечение в отделении патологии новорожденных (инфекционное отделение №8) в ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского в плановом порядке.

Вывод: Врожденная ЦМВИ лишь в 10% случаев протекает с развитием клинических проявлений, которые часто требуют нейрохирургической коррекции и приводят к серьезным нервно-психическим расстройствам, требующим длительного лечения в стационарных условиях.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСЛОЖНЕНИЯ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ МЕТАПНЕВМОНИЧЕСКИМ ПЛЕВРИТОМ

Авторы:

Гаврилова Ангелина Васильевна,
Кашина Анжела Александровна

КГМУ/ДРКБ

Научные руководители:

Сабирова Дина Рашидовна — к.м.н., доцент

КГМУ

Карпова Ольга Александровна — заведующая пульмонологическим отделением

ДРКБ

Актуальность: Метапневмонический плеврит (МПП) имеет иммунопатологический характер: во время этого осложнения пневмонии в крови циркулирует наибольшее количество иммунных комплексов, и при данном состоянии рекомендуется кортикостероиды системного действия (СГКС). Дискуссия в мировой литературе о стероидной терапии пневмоний и плеврита пока не выявила общего мнения.

Цель исследования: Демонстрация клинического случая в целях своевременной диагностики осложнения пневмонии — МПП и лечения пероральным методом СГКС.

Материалы и методы: Изучение клинических особенностей, данных лабораторно-инструментальных методов исследования, оценка эффективности лечения.

Результаты: В возрасте 2 лет 5 мес. девочка поступает в ДРКБ в тяжелом состоянии за счет дыхательной недостаточности, интоксикационного синдрома. При перкуссии было выявлено укорочение перкуторного звука над легкими справа в нижних отделах; при аускультации выслушивалось ослабленное дыхание справа в нижних отделах.

При поступлении было выявлено в ОАК — Hb — 103 г/л, эритроциты — $3{,}9 \times 10^{12}$/л, лейкоциты $14{,}4 \times 10^{9}$/л, нейтрофилы 58,8%, лимфоциты 27,3%; по данным биохимического анализа крови С-реактивный белок 11,5 г/л, общий белок 59,1 г/л, ПКТ — 0,5 нг/мл.

Данные обследования: рентгенография — в правом легочном поле снижение пневматизации от пятого ребра до диафрагмы за счет воспалительной инфильтрации, синус и купол диафрагмы справа не дифференцируются. УЗИ плевральной полости: справа визуализируется свободная

жидкость слоем 9.5 мм. Воздушность нижней и средней доли правого легкого значительно снижена. По данным РКТ: тотальный ателектаз нижней доли, субтотальный ателектаз верхней и средней долей правого легкого, выпот в правой плевральной полости, зоны пониженной пневматизации по дорсальной поверхности левого легкого.

На фоне этиотропной терапии (амоксициллин+клавулановая кислота) состояние ребенка улучшилось, клинические, лабораторно-рентгенологические данные с положительной динамикой. Однако спустя два дня после установления нормальной температуры тела, вновь появились лихорадка до 39,2°С, жалобы на кашель и одышку на фоне лихорадке. При аускультации был выявлен шум трения плевры.

При лабораторном исследовании выявлен уровень лейкоцитов $10x10^9$/л при одновременном увеличении СОЭ до 56 мм/ч. На рентгенограмме ОГК инфильтративно ателектатические изменения, плеврит с отрицательной динамикой. При проведении УЗИ нарастание плеврального выпота до 36 $см^3$.

В связи с полученными данными было решено в связи с наступившим ухудшением назначить меропенем. Но несмотря на проводимую терапию, фебрильная лихорадка продолжалась. Учитывая отсутствие роста СРБ (7.4 мг/дл), отрицательный ПКТ, нарастание объема выпота по УЗИ, данная патология расценена как метапневмонический плеврит. Решено назначить преднизолон в дозе 1мг/кг per os с последующей оценкой динамики.

По истечению одного дня клинико-лабораторные данные и результаты рентгенографии значительно улучшились, что явилось основанием для выписки.

Заключение: Использование СГКС помогло снизить температуру и СОЭ за 1-е сутки, улучшить общее состояние, что позволило быстро выписать пациентку. Такой эффект подтверждает иммунный характер метапневмонического плеврита и позволяет избавить больных от пункций, дренирования и других инвазивных вмешательств.

ПРИМЕНЕНИЕ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕРМИИ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ПОЗДНЕГО НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА

Автор:

Герасимова Юлия Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Гипоксически-ишемические энцефалопатии (ГИЭ) являются актуальной проблемой современной неонатологии. Это связано с высокой частотой встречаемости, риском дальнейшей инвалидизации и неонатальной смерти. У поздних недоношенных детей (ПН) частота ГИЭ составляет 15,7:1000. В современной неонатологии в качестве нейропротективной терапии широко используемым методом является контролируемая терапевтическая гипотермия (ТГ). Метод применяется у детей с массой при рождении 1800 г и более, с гестационным возрастом (ГВ) 35 недель и более. Рекомендовано процедуру провести до 6 часа жизни, длительность до 72 ч. Важнейшее значение в определении исходов имеют также мероприятия по стабилизации и реанимации в родильном зале, дальнейшая организация респираторной поддержки.

Цель. Показать результативность применения ТГ у ПН ребенка с ГИЭ.

Клинический случай. Пациент И., 06.10.2022 г.р.

Анамнез жизни: Ребенок от 4-х оперативных родов с ГВ 36 2/7 (преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты), Апгар 1/3 баллов. Состояние оценивалось как очень тяжелое, обусловленное перенесенной асфиксией, респираторными расстройствами, неврологической симптоматикой в виде неонатальных судорог, развитием полиорганной недостаточности.

Анамнез заболевания: В возрасте 2 часов жизни, учитывая декомпенсированный смешанный ацидоз (pH 6,9), ГИЭ 2 степени по Sarnat, начата процедура общей ТГ. Судороги повторились на фоне согревания, что потребовало усиления противосудорожной терапии. На фоне увеличения объемов энтерального питания на 5-е сутки жизни (с.ж.) появились признаки некротического энтероколита (НЭК).

Переведен в ОРИТН ДГКБ №9. При поступлении состояние тяжелое за счет церебральной депрессии, периодических судорог. Дыхание аппарат-

ное. Ультразвуковые признаки гипоксически-ишемического повреждения ЦНС, рентгенологические — правосторонней полисегментарной пневмонии, НЭК 1Б стадии. Лабораторно: анемия (гемоглобин 93 г/л), признаки ДВС-синдрома (АЧТВ 25с, Д-димеры 9070 нг/мл), повышенный уровень воспалительных маркеров (нейтрофильный лейкоцитоз, СРБ 69,7 мг/л).

Назначена антибактериальная терапия (Цефепим и Линезолид). Получал инфузионную терапию и парентеральное питание. В схему лечения включен эритропоэтин. Экстубирован на 7 с.ж., дотация кислорода вольным потоком до 18 с.ж. Минимальное энтеральное кормление начато на 10 с.ж. с последующим быстрым наращиванием объемов питания. Регулярно проводились консультации невролога, офтальмолога, хирурга, лечение назначалась по рекомендациям клинического фармаколога. Клинически и рентгенологически разрешилась пневмония, явления НЭК купированы, начал прибавлять в весе, судорог не повторялось, структурной патологии и эпи-активности не выявлено. Наблюдалось быстрое восстановление физиологических рефлексов и активности по мере улучшения лабораторных маркеров и данных инструментальных исследований. Выписан на 25 с.ж. в удовлетворительном состоянии.

Выводы. У ПН детей одной из главных причин, приводящих к ГИЭ и развитию постнатальной асфиксии, является внутриутробная инфекция, у пациента И. — врожденная пневмония. Своевременно проведенная контролируемая терапевтическая гипотермия улучшает показатели неонатальных исходов. Залогом положительных результатов проведенной терапии является борьба с тканевой гипоксией с помощью адекватной респираторной поддержки и введения тканевого эритропоэтина.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА АЛЬПОРТА У ДЕТЕЙ

Автор:

Глотова Инна Александровна

РязГМУ им.академика И.П. Павлова

Научный руководитель:

Деева Юлия Витальевна

РязГМУ им. академика И.П. Павлова

Актуальность: Синдром Альпорта (СА) или наследственный нефрит — это наследственное заболевание почек, вызванное аномалиями α3, α4, α5 цепей в коллагене IV типа. Данная наследственная патология характерна для мальчиков.

Цель исследования: Представить клинический случай СА, выявленный у 2-х детей в семье.

Материалы и методы: Анализ клинического случая, первичной медицинской документации (форма 112/у).

Результаты: В семье мать страдает хроническим гломерулонефритом, пиелонефритом. Дедушка имеет хроническую почечную недостаточность, тугоухость; у бабушки тугоухость.

Мальчик М., 2001 г. Рос и развивался соответственно возрасту. При плановом осмотре педиатром в возрасте 1 месяца, у ребенка отмечались изменения в анализах мочи: протеинурия — до 0,123 г/л, гематурия до 10–15 в п/зр, лейкоциты — 0–2 в п/зр. При УЗИ почек патологии не выявлено, отклонений в биохимическом и общем анализе крови не было. На цистографии, внутривенной пиелографии и урографии, при дуплексном сканировании сосудов почек — патологии не выявлено. В 2 месяца в ОДКБ имени Н.В.Дмитриевой ребенку был поставлен диагноз: метаболическая нефропатия, в 1 год 10 мес — хронический тубулоинтерстициальный нефрит. В 6 лет ребенок впервые был госпитализирован в РДКБ ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И.Пирогова» МЗ РФ. На момент поступления жалобы на изменение цвета мочи типа «мясных помоев». На нефробиопсии: гистологическая картина на светооптическом уровне соответствует диагнозу синдром Альпорта, что подтверждено при иммуногистохимическом и электронном исследовании биоптата. Имеются признаки нефротического синдрома. В дополнение к ранее рекомендованному лечению (курантил, канефрон, актиферрин) были назначены: ксидифон, эналаприл. На фоне проводимой терапии положительной динамики не отмечалось. В 7 лет у мальчика была диагностирована хроническая двухсторонняя сенсоневральная тугоухость 2 степени. В 8 лет, учитывая высокий уровень протеинурии (1,1 г/сут), была начата терапия циклоспорином А. Через 2 года доза препарата уменьшена, а через 6 лет цитостатическая терапия была отменена. В 15 лет мальчик вновь поступил ОДКБ г.Рязани. В общем анализе мочи выявлены протеинурия (2,97 г/сутки), макрогематурия. Пациент выписан с диагнозом: Наследственный нефрит (СА), хроническая почечная недостаточность 1 степени, хроническая болезнь почек 1А степени, анемия 1 степени смешанного генеза, вторичный гиперпаратиреоз, неполное удвоение правой почки, белково-энергетическая недостаточность. Через год пациент был переведен на аппаратный перитонеальный диализ, затем на гемодиализ.

В этой же семье в 2012 году родилась девочка. Росла и развивалась соответственно возрасту. В 1 месяц у ребенка появились изменения в анализе мочи (л. — 16–18 в п/зр, эр. — 20–25 в п/зр) при нормальных показателях общего анализа крови. В дальнейшем периодически появлялась спонтанная протеинурия (до 0,066 г/л) и микрогематурия (до 20 в п/зр). При УЗИ почек патологии не было выявлено. В возрасте 8 месяцев девочка была

госпитализирована в РДКБ ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н.И.Пирогова» МЗ РФ, где был диагностирован СА без нарушения функции почек. В настоящее время у девочки сохраняются изменения в анализе мочи.

Выводы. Представленный клинический случай демонстрирует, что СА тяжелее протекает у мальчиков, даже если дети из одной семьи, что согласуется с данными медицинской литературы. Синдром прогностически благоприятен у пациентов, если гематурия протекает без протеинурии, тугоухости и нарушения зрения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЭБ-АССОЦИИРОВАННОЙ ЛИМФОМЫ ХОДЖКИНА У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ

Авторы:

Глущенко Екатерина Ильинична,
Ковешников Дмитрий Дмитриевич,
Абдусалямова Ирада Муратовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Классическая лимфома Ходжкина (кЛХ) — одно из злокачественных новообразований, ассоциированных с вирусом Эпштейна-Барр (ВЭБ). Представлен клинический случай реактивации ВЭБ у больной кЛХ с летальным исходом.

Аиша, 8 лет, поступила в МДГКБ 23.06.21 в связи с периодическим повышением температуры тела до фебрильных значений в течение 4 мес. (последнее до 40,4°С) и абдоминальным болевым синдромом. Известно, что в 2016 г. установлен диагноз «кЛХ, смешанно-клеточный вариант, IIa стадия», с 2017 г. несколько раз проходила обследование и лечение в Германии, проведена полихимиотерапия по протоколу EURO-NET-PHL: 2 курса OEPA, 2 курса CODPAC; с апреля 2017 г. подтвержденная ремиссия. В МДГКБ установлен диагноз «реактивация ВЭБ», проведен курс антибактериальной и инфузионной терапии, 27.06.21 выписана в удовлетворительном состоянии. Генетический анализ крови на аутовоспалительные заболевания от 13.07.21: патологии не выявлено.

В сентябре 2021 г. обследована в Германии с аналогичными жалобами, высказано предположение о наличии атипичного синдрома Маршалла, назначена терапия колхицином, без эффекта. В марте 2022 г. назначен преднизолон (1 мг/кг), без эффекта. 05.06.22 поступила в ОРИТ МДГКБ в связи с

ухудшением состояния: длительный эпизод лихорадки, вялость, слабость, гипотония, гемоглобин 67 г/л. Исключены коагулопатии, поражение костного мозга. Имелись выраженная гипогаммаглобулинемия, перивентрикулярный лейкоареоз. После гемотрансфузии состояние улучшилось, продолжена системная антибактериальная, противогрибковая терапия, заместительная гемотрансфузия эритроцитарной взвесью, ВВИГ, Г-КСФ, симптоматическая терапия. ПЭТ-КТ от 11.07.22: картина гиперметаболического поражения лимфоузлов выше и ниже диафрагмы, печени, селезенки, костного мозга; гепатоспленомегалия. Секвенирование экзома: патогенных вариантов не выявлено. Последняя плановая госпитализация от 28.07.22: лейкопения, лимфопения, анемия, гипербилирубинемия, СОЭ 117 мм/ч, непрямая реакция Кумбса положительная.

С 10.08.22 отмечалось выраженное ухудшение состояния, 16.08.22 доставлена в МДГКБ в тяжелом состоянии, обусловленном наличием дыхательной недостаточности (ДН), выраженных симптомов интоксикации, высокой лихорадки, общего отечного синдрома, иктеричности покровов, гепатоспленомегалии, анемии тяжелой степени, лейкопении, лимфопении, агранулоцитоза, смешанного алкалоза, коагулопатии, гипербилирубинемии. Диагнозы: ВЭБ-ассоциированное лимфопролиферативное заболевание, вторичный гемофагоцитарный синдром, полилимфаденопатия, внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония. Несмотря на проводимую терапию, состояние ухудшалось: нарастали ДН, полиорганная недостаточность, нестабильность гемодинамики, олигурия. Ребенок был интубирован, переведен на ИВЛ, начата заместительная почечная терапия, кардиотоническая вазопрессорная поддержка, эндоскопическая санация бронхиального дерева. 26.08.22 в 16:05 — угнетение сердечной деятельности вплоть до асистолии, в 16:35 констатирована биологическая смерть.

Ввиду высокой распространённости ВЭБ-инфекции среди населения и отсутствия специфической терапии против нее следует проявлять особую настороженность в отношении пациентов с ранее диагностированными лимфопролиферативными заболеваниями в связи с возможностью развития вторичных иммунодефицитных состояний и серьезных осложнений, вплоть до летального исхода.

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Авторы:

Грипп Марат Рустемович,
Исаакян Юрий Арсенович,
Муртузалиев Шахабутдин Муртузалиевич

ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:

Степанова Елена Олеговна — к.м.н., доцент

СПГМУ им. академика И.П. Павлова

Введение. Болезнь Кавасаки (КД) — это острый васкулит, который может поражать любую систему органов в организме. Известно, что КД преимущественно поражает младенцев и детей раннего возраста. Неврологические осложнения могут возникать только у 1–30% всех пациентов с КД. Данные неврологические осложнения проявляются в виде раздражительности, асептического менингита, гемиплегии, инфаркта головного мозга, атаксии, эпилептических припадков, паралича черепно-мозговых нервов и фокальной энцефалопатии. Поскольку случаи КД, сопровождающиеся неврологическими отклонениями, необычны, а клинические симптомы неспецифичны, диагноз является сложным.

Результат. Мальчик, 9 месяцев, поступил с лихорадкой продолжительностью в 8 дней. Была назначена антибактериальная терапия, но лихорадка сохранялась. За день до поступления у пациента развился двусторонний паралич лицевого нерва. Физикальное обследование показало нарушение сознания и увеличение двусторонних подчелюстных лимфатических узлов. Ригидности шеи или признака Брудзинского не было, а двусторонние признаки Бабинского были положительными. Никакой сыпи или шелушения отмечено не было. Лабораторное обследование показало лейкоцитоз ($14{,}43\times10^9$/л), снижение уровня гемоглобина (96 г/л), снижение уровня сывороточного альбумина (26 г/л), повышение уровня С-реактивного белка (74,3 мг/л), увеличенная скорость оседания эритроцитов (104 мм/час). Исследование спинномозговой жидкости показало повышенное количество лейкоцитов (47×10^6 /л) при процентном содержании моноцитов 96%. Уровни глюкозы, хлора и белка были в норме, а бактериальная культура была отрицательной. Магнитно-резонансная томография головного мозга не выявила никаких отклонений. При поступлении был поставлен диагноз бактериальной инфекции, и пациенту назначили лечение цефтриаксоном, маннитолом и глюкокортикоидами, чтобы уменьшить потенциальный отек нервной системы. Через 5 дней лечения не наблюдалось никаких симптоматических или лабораторных улучшений. Была проведена эхокардиогра-

фия, которая показала расширение двусторонних коронарных артерий и аневризмы коронарных артерий. Из анамнеза также стало известно, что у пациента была легкая инъекция в конъюнктиву, но она спонтанно регрессировала. Был поставлен диагноз КД. Пациента лечили внутривенным введением гамма-глобулина (2 г/кг, внутривенно капельно в течение 5 дней) и пероральным приемом аспирина (четыре дозы по 30 мг/кг/сут). Лихорадка спала на следующий день. Через три дня доза аспирина была снижена до 3–5 мг/кг/сут. Пять дней спустя все лабораторные показатели были в пределах нормы. Правосторонний паралич лицевого нерва прошел через 4 недели после лечения. Полугодовое наблюдение показало, что левосторонний паралич лицевого нерва сохранялся, и состояние пациента оставалось стабильным. Эхокардиография показала, что коронарные артерии все еще были расширены, с диаметром левой коронарной артерии 2,2 мм и диаметром правой коронарной артерии 4 мм. Пероральный прием аспирина был продолжен.

Вывод. Данное сообщение описывает пациента с редкой патологией — болезнью Кавасаки. За счет методов инструментальной и лабораторной диагностики удалось верифицировать диагноз и назначить актуальное лечение. Применение всего комплекса лечебных опций позволяет добиться удовлетворительных непосредственных и отдаленных результатов лечения у данной категории пациентов.

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК РЕБЁНКУ С ГОМОЗИГОТНОЙ БЕТА-ТАЛАССЕМИЕЙ

Авторы:

Гусев Даниил Владимирович,
Гусева Екатерина Владимировна,
Кулагин Александр Сергеевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Гомозиготная бета-талассемия (ГБТ) — наследственная гемоглобинопатия, проявляющаяся нарушением синтеза β-цепей глобина, гемолитической анемией. Общая заболеваемость ГБТ в мире примерно 1/100 тыс. человек в год, тогда как заболеваемость в Европе 1/10 тыс. человек в год. К носителям гена бэта-талассемии относится 1,5% населения в мире. В РФ наибольшая встречаемость отмечается в Республике Дагестан. В насто-

ящее время единственным радикальным методом лечения ГБТ является аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), которая была внедрена в практику в конце 1960-х годов как этиологический метод коррекции наследственных заболеваний крови. Аллогенная ТГСК позволила повысить общую и событийную выживаемость с бета-талассемией до 90% и 84% соответственно, тогда как при стандартных гемотрансфузии и хелаторной терапии пациенты доживают до 30-40 лет, имея при этом низкое качество жизни.

Пациентка М., 5 лет 7 месяцев, наблюдается по поводу ГБТ с 1 года жизни. Была высоко трансфузионно зависима (1 раз в 2–3 недели). Наследственность отягощена: родители и старшая сестра гетерозиготы по бета-талассемии.

В мае 2020 года была выполнена аллогенная ТГСК от родственного HLA-идентичного донора. На день +100 констатировано отторжение трансплантата. После отторжения трансплантата проводились гемотрансфузии и хелаторная терапия, курсы флудабарина фосфата с дексаметазоном с целью иммуносупрессии и снижения риска отторжения. С конца января по начало февраля 2021 г. проведено кондиционирование: тиотепа 10 мг/кг, треосульфан 42 г/м^2, флудабарина фосфат 150 мг/м^2, иммуноглобулин антитимоцитарный 10 мг/кг, ритуксимаб 375 мг/м^2; проведена миелоинфузия — приживление на день +16.

7 апреля 2022 была госпитализирована в отделение трансплантации костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток, день +426. Трансплантат функционирует с гипофункцией по красному ростку, клиника реакции трансплантата против хозяина отсутствует. Рост пациента — 105 см, масса тела — 19 кг, соответствуют возрасту. Жалобы на перепады настроения, вялость, быструю усталость. Состояние средней степени тяжести, гепато- и спленомегалия отсутствуют. Наблюдаются относительный лимфоцитоз (71,1%), относительная нейтропения (18,8%), лейкопения (2,1x10^9/л), анемия (Hb — 92 г/л, RBC — 2,79x10^{12}/л), умеренная тромбоцитопения (138x10^9/л). Назначено лечение: ко-тримаксазол 25,2 мг/кг в сутки, азитромицин 10,5 мг/кг в сутки, циклоспорин 3,9 мг/кг (2 раза в сутки), валацикловира гидрохлорид 10,5 мг/кг (3 раза в сутки). На 6 день наблюдалась положительная динамика: улучшение самочувствия и нормализации показателей крови, кроме WBC — 2,4x10^9/л, NE — 0,54x10^9/л.

26 апреля 2022 г. завершён курс ко-тримаксазола, циклоспорина. 29 апреля выполнены исследования на цитомегаловирус и вирус простого герпеса 6 типа — отрицательны. Однократно был назначен иммуноглобулин человека нормальный — 0,8 г/кг (в/в). 1 мая назначены вориконазол 6,3 мг/кг (2 раза в сутки), циклоспорин 2,6 мг/кг (2 раза в сутки). 7 мая назначены валацикловир 10,5 мг/кг (3 раза в сутки) и азитромицин 10,5 мг/кг в сутки, перорально.

После улучшения состояния ребёнок был выписан. Пациент в гемотрансфузии не нуждается, трансплантат функционирует нормально. Продолжает получать иммуносупрессивную терапию.

СОЧЕТАНИЕ ТАЛАССЕМИИ Е И ДЕФИЦИТА ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ XI И XIII

Авторы:

Дончик Елизавета Ивановна,
Грипас Дарья Юрьевна,
Имшенецкая Софья Кирилловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение: Гемаглобинопатия Е — вторая по распространённости гемаглобинопатия в мире с изменением бета-цепей. Бета-талассемия с гемоглобином Е является причиной хронических заболеваний чаще у детей в Юго-Восточной Азии. Е-талассемия характеризуется наличием гемоглобина Е и F, а количество гемоглобина Е колеблется от 35% до 75%. Пациенты, как правило, классифицируются как страдающие промежуточной талассемией, поскольку они унаследовали аллель бета-талассемии и гемоглобин Е (HbEE), который действует как легкая бета-талассемия.

Описание клинического случая: Мальчик И., 14 лет (12.05.2008 года рождения) 13.09.2022 поступил в ОРИТ МДГКБ в тяжелом состояние обусловленным геморрагическим синдромом. В 2019г установлен диагноз Е-талассемия, промежуточная форма (Hb EE). Неоднократно госпитализировался в гематологическое отделение в МДГКБ. Проводились гемотрансфузии, терапия ГКС. 10.09.2022 были госпитализированы в стоматологическое отделение с гнойным периоститом. Выполнено хирургическое вмешательство в объёме периостотомии. 13.09.2022 утром появилось обильное кровотечение из послеоперационной раны. Обратились к стоматологу МДГКБ, откуда пациент госпитализирован в ОРИТ. При поступлении кровоточивость в области раневой поверхности (десна справа, верхняя челюсть) Гепатоспленомегалический синдром. В коагулограмме от 13.09.2022 гипокоагуляция по АЧТВ 43 секунды при норме 38,4. При расширенном коагулогическом обследование дефицит фактора XI — 20,00% и также дефицит фактора XIII — 33,00 %. В коагулограмме от 20.09.2022 спустя 5 дней после кровотечения больших изменений не произошло, АЧТВ оста-

валось удлиненным и факторы XI и XIII были в дефиците. Из клинического анализа крови от 14.09.2022: тромбоцитопения, эритроцитопения, анемия II степени.

Была назначена гемостатическая терапия: транексамовая кислота 750 мг, эптагок альфа 2,4 мг в/в стр., и проведена трансфузия свежезамороженной плазмы крови в объёме 10–15 мл/кг. От 22.09.22 у ребенка отмечалось повторное появление отека слизистой в проекции первого моляра верхней челюсти справа. После предварительной трансфузии СЗП в объёме 10–15 мл/кг ребенку удалили зуб, в послеперационном периоде проявлений кровоточивости не отмечалось. Пациент был выписан с рекомендациями о проведение последующих оперативных вмешательств на фоне гемостатической терапии.

В данном клиническом случае представлен ребенок с множественными стигмами эмбриогенеза, у которого постепенно было выявлено два генетических заболевания: 1 — Е-Талассемия 2 — Дефицит факторов свертывания крови XIII и XI. Таким образом, пациенты с высокой степенью стигматизации должны рассматриваться в группе высокого риска врожденных патологий.

СПОНТАННОЕ НЕТРАВМАТИЧЕСКОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ДВУСТОРОННЯЯ ПНЕВМОНИЯ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ СТОРМОРКЕНА

Авторы:

Егорова Анастасия Игоревна,
Тулупова София Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Актуальность. Синдром Строморкена — редкое аутосомно-доминантное генетическое заболевание, проявляющееся тромбоцитопенией, аспленией, тубулярной миопатией, миозом и дислексией. Обусловлено мутацией в гене STIM1.

Цель. Продемонстрировать течение синдрома Сторморкена у пациента, осложнившееся спонтанным нетравматическим кровоизлияниям в головной мозг и двусторонней пневмонией.

Клинический случай. Мальчик 6 мес был госпитализирован 11.05 из-за нарастания геморрагической сыпи на руках, туловище и некупируемого су-

дорожного синдрома. Ранее получал лечение по поводу анемии, тромбоцитопении. При поступлении: тромбоциты $65x10^9$/л, эритроциты $3,1x10^{12}$/л. В связи с сохранением тромбоцитопении на после введения внутривенного иммуноглобулина, тромбоконцентрата, стимулятора тромбопоэза проведена пункция костного мозга: исключены системные гематологические заболевания. Рекомендовано генетическое обследования для определения генеза тромбоцитопении.

При оценке TREC/KREC не исключена иммунная дисрегуляция: снижение TREC при нормативных показателей клеточного иммунитета в рамках синдромальной патологии.

На КТ головного мозга 18.06 обнаружено кровоизлияние в правую теменную долю головного мозга с прорывом в желудочковую систему, нарастание внутричерепной гипертензии. Установлен наружный вентрикулярный дренаж. Рентгенограмма легких 24.06: двусторонняя пневмония. В посевах: P. aeruginosa, K. pneumoniae, S.aureus.

Получен результат ДНК-диагностики полноэкзомного секвенирования: у ребенка с тромбоцитопенией/тромбоцитопатией, анемией, иммунодефицитным состоянием, асплением верифицирован синдром Сторморкена, обусловленный мутацией в гене STIM1. Оформлен паллиативный статус. Несмотря на проводимое лечение, состояние ребенка ухудшалось. Реанимационные мероприятия безуспешны, констатирована биологическая смерть пациента.

Синдром Сторморкена — мультисистемное заболевание, трудное для диагностики. В данный момент отсутствует эффективная терапия заболевания. Своевременная диагностика синдрома позволяет улучшить уровень жизни пациентов, оформить паллиативный статус.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 1 ТИПА У РЕБЕНКА

Автор:

Ерцкина Полина Олеговна

РязГМУ им.академика И.П.Павлова

Научный руководитель:

Пизнюр Инна Владимировна — ассистент

РязГМУ им.академика И.П.Павлова

Актуальность. Нейрофиброматозы (NF) представляют собой группу гетерогенных расстройств, характеризующихся развитием опухолей центральной и периферической нервной системы. Существует три типа NF:

нейрофиброматоз 1 и 2 типа и шванноматоз. NF1 является наиболее распространенным, составляя 96% всех случаев. Патология встречается в популяции с частотой 1:2500–3000. В настоящее время нет способов предотвращения и лечения данного заболевания.

Цель исследования: представить клинический случай нейрофиброматоза 1 типа у ребенка.

Материалы и методы исследования. Анализ клинического случая и первичной медицинской документации ребенка И. (11 лет).

Результаты исследования. Ребенок от 2-ой беременности (1 беременность — выкидыш, 3-я беременность — здоровый ребенок), 1-ых срочных, самостоятельных родов. Масса тела при рождении — 3100 г, длина тела — 51 см, оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. Мальчик рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания — ОРВИ, ветряная оспа. Аллергологический анамнез не отягощен.

В возрасте 3-х лет родители впервые заметили на теле ребенка пигментные пятна цвета «кофе с молоком», к врачу-педиатру с данной жалобой не обращались. В возрасте 5 лет мальчик был прооперирован в ГБУ РО «ОДКБ имени Н.В. Дмитриевой» г. Рязани по поводу фибромы затылочной области. В 7 лет появились жалобы на припухлость в области подбородка и шеи, ребенок был осмотрен детским онкологом и генетиком в консультативно-диагностическом центре ГБУ РО «ОДКБ имени Н.В. Дмитриевой» г. Рязани. При объективном осмотре: в области передней поверхности тела пятно цвета «кофе с молоком» размером 15х8 см, а также множественные пигментные пятна размером от 1х0,5 см до 3х3 см на коже туловища и конечностей. УЗИ мягких тканей шеи: в области грудины и верхнезадней поверхности шеи симметрично с двух сторон подкожные образования с неоднородной структурой. МРТ мягких тканей шеи: МР-картина солидного образования подкожной жировой клетчатки краниовертебральной области и мягких тканей шеи с распространением на переднюю грудную стенку, в верхнее средостение и позвоночный канал. Поставлен диагноз — нейрофиброматоз 1 типа (?).

В августе 2020 года для подтверждения диагноза мальчику было проведено молекулярно-генетическое исследование в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» г. Москва: в гене NF1 в экзоне 47 обнаружена делеция одного нуклеотида c.7009delG в гетерозиготном состоянии, приводящая к сдвигу рамки считывания и формированию преждевременного стоп-кодона p.Glu2337LysfsTer38. Поставлен диагноз: Нейрофиброматоз I типа, гистологически верифицированная плексиформная нейрофиброма затылочной области справа.

В августе 2022 года в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» было проведено исследование биологического материала матери, отца и брата мальчика: у ребенка выявлена гетеро-

зиготная делеция в 47 экзоне гена NF1: NM 000267.3: c.7009del, NP 000258.1: p.Glu2337fs, chr17:29670035, унаследованная от матери. Рекомендована патогенетическая терапия препаратом «Коселуго». В настоящее время решается вопрос о его обеспечении.

Данный клинический случай продемонстрировал, что NF1 имеет высокую степень вариабельности клинической картины. Точный диагноз NF1 важен для индивидуализации клинической помощи и генетического консультирования. Врачи-педиатры играют решающую роль в улучшении диагностики данного заболевания.

ДИСТРОФИЧЕСКИЙ ТИП ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА (АЛЛОПО-СИМЕНСА) У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Авторы:

Журавлева Ирина Витальевна,
Севергина Ульяна Сергеевна,
Кантутис Светлана Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Демьянова Татьяна Геннадьевна — к.м.н., доцент
Саркисян Егине Альбертовна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) — гетерогенная группа редких генодерматозов, основным клиническим проявлением которых является спонтанное и/или связанное с незначительным механическим воздействием образование эрозий и пузырей на коже и слизистых оболочках. Вследствие мутации более 10 генов структурных белков кожи, происходит нарушение интраэпидермальных и/или эпидермодермальных связей. Популяционная частота ВБЭ в России составляет 1:50000–1:300000. Различают более 20 фенотипов ВБЭ. При дистрофической форме заболевания, характеризующейся особо неблагоприятным прогнозом, кроме буллезного поражения кожи с последующим образованием рубцов на их месте, поражаются слизистые оболочки полости рта, гортани, пищевода.

Цель. Показать возможность положительных исходов при своевременной диагностике и терапии врожденного буллезного эпидермолиза дистрофического типа Аллопо-Сименса у новорожденного ребенка.

Клинический случай. Мальчик А., в возрасте 1-х суток жизни переведен из родильного дома в отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. Ребенок от матери 28 лет с неотягощенным семейным, соматическим и гинекологическим анамнезом. От I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре, I самостоятельных родов на 38 неделе.

При осмотре состояние ребенка оценивалось как тяжелое за счет обширного поражения кожного покрова в виде множественных дефектов эпидермиса сливного характера, глубоких кровоточащих эрозий, спавшихся и напряженных пузырей с серозно-геморрагическим содержимым. На губах и слизистой ротовой полости — участки деэпителизации покрытые фибрином. На ушных раковинах — множественные милии. Отмечалось повышение уровня воспалительных маркеров (СРБ 28 мг/л, ПКТ 18 нг/мл), посев содержимого булл — отрицательный, TORCH-инфекции исключены. Клинически диагноз «Врожденный буллезный эпидермолиз, дистрофический, тип Аллопо-Сименса» был верифицирован в результате медицинского консилиума с участием дерматовенеролога и генетика. Лабораторное подтверждение диагноза получено при гистологическом исследовании иммуногистохимическим методом. Проведено молекулярно-генетическое исследование по выявлению мутации гена коллагена 7 типа.

Основным направлением лечения в отделении патологии новорожденных являлся уход за раневыми поверхностями: своевременная эвакуация экссудата из булл, обработка пораженных участков кожи и слизистых с применением антисептических средств и специализированного перевязочного материала. Использовались методы профилактики псевдосиндактилии (разделение межпальцевых промежутков) и сгибательных контрактур конечностей (наложение импровизированных шин). Для предупреждения избыточной травматизации кожного покрова перевязки проводились не чаще 2-х раз в неделю.

Через 26 дней была достигнута положительная динамика в виде практически полной эпителизации раневой поверхности и нормализации уровня воспалительных маркеров. Рекомендовано диспансерное наблюдение на базе Московского центра дерматологии и косметологии.

Выводы: Пациенты, страдающие тяжелыми формами ВБЭ, требуют особого врачебного внимания с первых часов жизни. На сегодняшний день основной терапевтической тактикой при ВБЭ остается специализированный уход, направленный на облегчение симптомов, профилактику осложнений и адаптацию детей к окружающей среде.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ С ОСТРЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК

Авторы:

Загритдинова Алина Ильмасовна,
Казаков Семён Олегович,
Щавинская Елизавета Дмитриевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА) — это группа заболеваний, характеризующаяся вне- и внутриклеточным гемолизом эритроцитов из-за наличия на их поверхности антигенов и образования к ним аутоантител. Одним из осложнений АИГА является острое повреждение почек, при котором возникают трудности диагностики. Необходимо дифференцировать с такими состояниями, как гемолитико-уремический синдром (ГУС), атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС), тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП), гемобластоз, аутоиммунный гемолиз на фоне инфекционного процесса и другие. Важна быстрая диагностика, так как возможно стремительное развитие осложнений данного состояния.

Мальчик А., 3 года 7 месяцев. 29.06.2022 поступил в отделение гематологии ГБУЗ МДГКБ. 28.09.2022 отмечалась однократная рвота, температура до 38,0–39,0°С, потемнение мочи. На следующий день — олигурия, иктеричность склер и кожи. 29.06.2022 в ОАК: анемия II степени (Hb 87 г/л, RBC $3{,}11 \times 10^{12}$/л), тромбоцитоз (408×10^{9} /л), нейтрофильный лейкоцитоз ($26{,}5 \times 10^{9}$ /л); непрямая гипербилирубинемия (87,15 г/л), повышение АСаТ (в 3 раза больше нормы) при АЛаТ в норме, азотемия (креатинин 196 г/л, мочевина 32,34 г/л), СРБ повышен (227,1 мг/л), гипонатриемия (125,5 мМоль/л), гиперкалиемия (6,7 мМоль/л), ацидоз (BE — 10,4 мМоль/л). Положительная проба Кумбса. Полученные данные подтверждают аутоиммунный гемолиз эритроцитов у пациента, указывают на развитие острого почечного повреждения. Отсутствие тромбоцитопении исключает ГУС, аГУС, ТТП, отсутствие бластных клеток — гемобластоз. Вечером того же дня состояние ребенка ухудшилось: анемия III степени (Hb 49 г/л, RBC $1{,}4 \times 10^{12}$ /л), выраженная азотемия (креатинин 213 г/л, мочевина 36,9 г/л), олигурия и макрогематурия (2028,3/мкл) — ребенок был переведен в отделении реанимации и интенсивной терапии с диагнозом “Гемолитическая анемия неуточненная с острым почечным повреждением”.

Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси. Тяжесть состояния обуславливается нарастающей почечной недостаточностью, анемией и метаболическими нарушениями.

Лечение: ГКС-терапия, антибактериальная, заместительная почечная терапия, трансфузия эритроцитарной взвеси. После стабилизации состояния, 09.07.2022, пациент переведен в отделение гематологии. После улучшения состояния ребенок выписан для продолжения ГКС-терапии в амбулаторных условиях.

Таким образом, несмотря на ярко выраженную клиническую картину, окончательный диагноз возможен только после проведения комплексного обследования. Одним из важных исследований является прямая реакция Кумбса, которая указывает на аутоиммунный характер процесса, что позволяет исключить Кумбс-негативные (микроангиопатические) гемолитические анемии.

ПЕРВИЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ У РЕБЁНКА: ОТ ДИАГНОСТИКИ К ДИАГНОЗУ

Автор:

Захарова Анастасия Владиславовна

РязГМУ им.академика И.П. Павлова

Научный руководитель:

Пизнюр Инна Владимировна — ассистент

РязГМУ им.академика И.П. Павлова

Первичные иммунодефицитные состояния — редкие генетически обусловленные нарушения системы иммунитета, связанные с дефектами одного или нескольких ее компонентов. Представленный клинический случай содержит в себе особенности течения данного заболевания у ребенка 5 лет, а также отражает актуальность проблемы в профессиональной деятельности врача-педиатра.

Пациент Н, 2017 года рождения. Мальчик от 7 беременности, пятых, срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, рост 54 см, оценка по шкале Апгар 9/10. В марте 2019 года в возрасте 2-х лет мальчик находился на лечении в ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» (г. Москва) по поводу дренирования абсцессов печени. В январе 2020 года на плановом обследовании в ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» (г. Москва) при ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости (ОБП) наблюдался регресс абсцессов печени, образование очагов фиброза. В марте 2020 года ребенок госпитализирован в ГАУЗ МО «Воскресенская об-

ластная больница» (г. Воскресенск) с жалобами на фебрильную лихорадку, продуктивный кашель. По результатам рентгенограммы органов грудной клетки (ОГК) отмечалась правосторонняя нижнедолевая пневмония с гидротораксом справа, гидроперикард. Мальчик получал лечение: антибактериальную терапию, трансфузии эритроцитарной массы, массивную инфузионную терапию. В апреле 2020 года мальчик поступает экстренно в ГАУЗ МО «Воскресенская областная больница» (г. Воскресенск) с жалобами на малопродуктивный, частый кашель. На фоне проводимой терапии состояние ребенка без положительной динамики, в связи с чем мальчик переведен в ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского» (г. Москва). Состояние при поступлении тяжелое. При исследовании субпопуляции лимфоцитов наблюдалось повышение значений CD3+, CD3+ CD8+, CD3+ CD16+ CD56+. Выставлен диагноз: Грибково-бактериальный сепсис. Двусторонняя деструктивная пневмония. Железодефицитная анемия 2 степени. Первичный иммунодефицит? В июле 2020 года пациент госпитализирован в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (г. Москва). При прямом секвенировании по Сенгеру в экзоне 9 обнаружена замена одного нуклеотида c.925G> T в гемизиготном состоянии. По результатам Burst-test окислительная активность гранулоцитов после стимуляции отсутствует. Выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) ОГК — течение двусторонней полисегментарной пневмонии. При патоморфологическом исследовании легкого выявлены признаки гранулематозного поражения легочной ткани. Выставлен окончательный диагноз: Первичный иммунодефицит: хроническая гранулематозная болезнь. Рекомендовано продолжить антибактериальную терапию в течение 6 месяцев, а также проведение МСКТ ОГК 1 раз в 6 месяцев по месту жительства. В настоящее время за ребёнком ведется динамическое наблюдение.

Прогноз данного заболевания неоднозначен: несмотря на то что часть пациентов подвергается значительному риску инфекции большинство детей имеет шансы дожить до старшего возраста.

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДАУНА И ЦЕЛИАКИЕЙ

Авторы:

Индык Любовь Алексеевна

ПМГМУ им. Сеченова

Научный руководитель:

Колотилина Анастасия Игоревна — к.м.н., доцент

ГБУЗ ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ

Введение: Целиакия — распространенное аутоиммунное заболевание, вызванное употреблением глютена у генетически восприимчивых людей, его часто диагностируют у детей с синдромом Дауна. В дебюте целиакии встречаются кишечные симптомы (в 60% случаев): синдром мальабсорбции, диарея, вздутие живота, хроническая абдоминальная боль, запор. Однако, целиакия является системным заболеванием, которое может начинаться и с внекишечных проявлений (25%): низкий рост, остеопения, остеопороз, задержка полового созревания, дефект зубной эмали, невропатия, артрит, артралгия, аменорея и эпилепсия, периферическая невропатия. У детей с синдромом Дауна симптомы диареи, вздутия живота, абдоминальной боли могут расцениваться, как особенности заболевания, но не как целиакия, что и имеет важную роль роль в изучении данной темы.

Актуальность определяется наибольшей частотой диагностики целиакии у детей с синдромом Дауна, чем в общей популяции. Также же наблюдаются схожие симптомы этих двух заболеваний, что предрасполагает к несвоевременному выявлению целиакии и в последующем присоединению осложнений.

Цель:

- использовать клинический разбор, как пример пациента с минимальными симптомами целиакии при синдроме Дауна.
- осведомить врачей различных специальностей, что позволит проводить раннюю диагностику и лечение целиакии с предупреждением долгосрочных осложнений.

Клинический случай. Мальчик 12 лет обратился в ГБУЗ ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ в плановом порядке с жалобами на неустойчивый характер стула в течение 10 месяцев и задержку физического развития.

В процессе сбора анамнеза выяснилось, что ребенок от женщины 34 лет, с отягощенным акушерским и гинекологическим анамнезом. От 5 беременности, 2-х срочных оперативных родов с обвитием пуповины вокруг шеи. Масса при рождении 2080 гр, длина 47 см. С рождения фенотип синдрома

Дауна. Был обследован в ДГКБ №13 им. Филатова, кариотип 47, X+21. Рос и развивался с задержкой. Из перенесенных заболеваний отмечаются: атопический дерматит, риноконъюктивит, бронхит, скарлатина, ОРВИ 3–4 раза в год.

Ранее поставленные диагнозы: субклинический гипотиреоз, дискинезия желчевыводящих путей, умственная отсталость, системное недоразвитие речи, реактивный панкреатит.

В объективном статусе общее состояние средней тяжести, у ребенка наблюдается задержка физического развития, в области углов рта наблюдаются заеды, шелушение в области носогубного треугольника, сыпь на передней поверхности грудной клетки, тургор сохранен. Слизистая полости рта и задней стенки глотки без изменений. Отмечается слабая степень развития мускулатуры.

Живот не увеличен, округлый, вздутия нет, при пальпации мягкий. Стул полуоформленный (5 тип), примеси в стуле отсутствует.

После 2 дней в гастроэнтерологическом отделении от дальнейшего лечения и перевода в инфекционное отделение опекун ребенка отказался в связи с присоединением ОРВИ, острого аденоидита. Ребенок выписан под наблюдением педиатра, гастроэнтеролога, невролога, эндокринолога, психиатра по месту жительства.

Мальчик в день поступления комплексно обследован в отделении. В клиническом и биохимическом анализе крови отмечается железодефицитная анемия (гемоглобин 89.30 г/л, гематокрит 31.30%, средняя концентрация гемоглобина 286 г/л, умеренный пойкилоцитоз, железо — 3.3 мкмоль/л, ферритин — 26.2 нг/мл). Повышения уровня иммуноглобулин А — 3.22 г/л, иммуноглобулин G — 24.76 г/л, альфа1- глобулины — 5.5%, гамма-глобулины — 30.0% и снижены щелочная фосфатаза — 91ед/л, панкреатическая амилаза — 10.73ед/л, альбумин — 43.1 г/л.

Концентрация антител к тканевой трансглутаминазе повышена: IgA> 200.0 (норма ‹10 Ед/л), IgG 25.20 (норма ‹10Ед/л).

Инструментальные методы исследования. При проведении ультразвукового исследования органов брюшной полости патологические изменения не были выявлены.

По заключению эзофагогастродуоденоскопии: органической патологии выявить не удалось. Биопсия не проведена из-за большого количества содержимого в верхних отделах ЖКТ и негативного поведения ребенка.

Диагноз:

K90.0 Целиакия

D50 Железодефицитная анемия

Q90 Синдром Дауна

J00-06 Острые респираторные вирусные инфекции верхних дыхательных путей
F79 Умственная отсталость неуточненная
F80.0 Специфическое расстройство речевой артикуляции
E03.8 Другие уточненные гипотиреозы

Лечение:

1. Феррум Лек — 1 таб. 2 раза в день — 3 месяца.
2. Панкреатин 10 тыс. по 1 капс. х 3 — 2 нед. вместе с едой.
3. Проведение ЭГДС с биопсией под общим обезболиванием для подтверждения целиакии через 1 мес. после ОРВИ.
4. При гистологическом подтверждении — безглютеновая диета.
5. Консультация гематолога в МДГКБ.
6. Контроль клинического анализа крови через 1 мес. по месту жительства.
7. Рекомендации ЛОР врача:
   1. Домашний режим
   2. В нос: 0.025% Оксиметазолин (Називин) по 3 капли х 3 раза в день с наклоном головы в стороны, через 5 минут туалет носа с помощью 0.9% Физ раствор 2–3 пипетке, на чистый нос Полидекса по 2 капли х 3 раза в день — 5 дней
   3. Обработка передней трети полости носа ватным тампоном Витаон х 2 раза в день — 10 дней
   4. В уши: 3% Перекись водорода по 4 капли х 3 раза в день — 7 дней.

Обсуждение: Данный клинический случай подтверждает тот факт, что симптоматика целиакии у детей с синдромом Дауна имеет минимальную клиническую картину, что в свою очередь, ведет к несвоевременной диагностике заболевания. Наличие антител превышающие в 20 раз норму, позволяют предположить у данного пациента целиакию, но для подтверждения диагноза необходима ЭГДС с биопсией. При отсутствии лечения с помощью безглютенвой диеты возможны долгосрочные осложнения.

Заключение: По данным зарубежных авторов, риск развития целиакии у пациентов с синдромом Дауна увеличивается в 6–10 раз по сравнению с общей популяцией и затрагивает до 7% пациентов. Проблема диагностики целиакии у детей с синдромом Дауна в том, что задержка роста, анемия, перемежающаяся диарея наиболее часто встречаются при целиакии, но у детей с синдромом Дауна могут присутствовать эти проявления без нее. Из-за умственной отсталости и недоразвития речи пациент с синдромом Дауна также может быть не в состоянии точно описать свои симптомы. Без рутинного скрининга большой процент всех случаев был бы пропущен или отложен, что привело бы к потенциально повышенному риску осложнений целиакии.

Рекомендации:

1. У детей с синдромом Дауна проверять на наличие симптомов, потенциально связанных с целиакией, при каждом посещении врача, поскольку дети с синдромом Дауна подвергаются повышенному риску. Эти симптомы включают диарею или затяжной запор, медленный рост, необъяснимую неспособность развиваться, анемию, боли в животе или вздутие живота, или невосприимчивые проблемы с развитием или поведением.
2. Для тех, у кого есть симптомы, требуется определить концентрацию тканевой трансглутаминазы иммуноглобулина А (тТГ IgA) и количественное определение IgA. Количественный IgA важен, потому что его дефицит делает IgA тТГ ненадежным.
3. После определения антител к тТГ следует провести ЭГДС с биопсией двенадцатиперстной кишки.
4. Не назначать безглютеновую диету до подтверждения диагноза, поскольку отсутствие глютена может затруднить интерпретацию результатов эндоскопии.
5. Нет доказательств того, что рутинный скрининг бессимптомных людей был бы полезен.

ОТДАЛЕННЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ТОТАЛЬНОЙ КОЛЭКТОМИИ В ИСХОДЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У РЕБЕНКА 16 ЛЕТ

Авторы:

Кантутис Светлана Сергеевна,
Севергина Ульяна Сергеевна,
Гребенникова Мария Александровна,
Журавлева Ирина Витальевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Демьянова Татьяна Геннадьевна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Костомарова Елена Андреевна — к.м.н.

ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

Болезнь Гиршпрунга (БГ) — врождённый порок развития энтеральной нервной системы, характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток дистальных отделов кишечника, что приводит к нарушению перистальтики аганглионарного сегмента и функциональной кишечной непроходимо-

сти. Лечение данной патологии заключается в резекции аганглионарного участка.

Девочка В., 16 лет поступила в отделение терапии в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова с целью обследования и коррекции лечения. Состояние при поступлении тяжелое за счет синдрома интоксикации, белково-энергетической недостаточности 3 степени, электролитных нарушений, частичной кишечной непроходимости, неврологической симптоматики. Жалобы на отсутствие аппетита, жидкий стул до 7-ми раз в сутки, однократно рвота. Физическое развитие среднее, резко дисгармоничное за счет дефицита массы тела 3 степени. ИМТ: 13.8 кг/м^2.

Ребенок с отягощенным анамнезом: от VI беременности, I срочных родов. Предшествующие беременности заканчивались самопроизвольными выкидышами. При рождении масса тела ребенка 2547 г, длина тела 50 см. Известно, что на 3-и сутки жизни у ребенка отмечались срыгивания «зеленью» и длительное отсутствие стула. На 5-е сутки жизни девочка переведена в стационар по месту жительства (г. Екатеринбург), где была заподозрена болезнь Гиршпрунга с протяженным поражением тонкой кишки (?). В возрасте 1,5 месяцев ребенку выполнена резекция терминального отдела подвздошной кишки, установлена двойная илеостома по Микуличу. В 1,5 года произведена ликвидация двойной илеостомы, резекция слепой кишки, червеобразного отростка, формирование двойной илеоколостомы. В возрасте 2-х лет — иссечение илеоколостомы, тотальная резекция толстой кишки, илеоректоанастамоз «конец в конец». На 5-е сутки развилась ранняя спаечно-паретическая непроходимость, проводилось консервативное лечение. В возрасте 6-ти лет ребенок был госпитализирован в хирургическое отделение с жалобами на периодическую задержку стула, боли в животе, был установлен диагноз: Спаечная болезнь. Рубцовая деформация илеоректоанастомоза. Синдром короткой кишки. В 6 лет 8 месяцев девочка повторно госпитализирована с подозрением на спаечную непроходимость кишечника. Проведен курс консервативной терапии с положительным эффектом. В 6 лет 10 месяцев — госпитализация в инфекционное отделение с многократной рвотой, многократным жидким стулом со слизью. С 7-ми до 15-ти лет жалоб не предъявляла, к врачам не обращалась, массо-ростовые показатели соответствовали возрасту.

В возрасте 16-ти лет ребенок стал жаловаться на отсутствие аппетита. Через месяц поступила в стационар с явлениями кишечной непроходимости, выполнен адгезиолизис. В послеоперационном периоде наблюдались выраженная потеря массы тела (за 3 месяца ребенок потерял в весе 27% (с 48 кг до 35 кг), вздутие живота, многократный, объемный жидкий стул, периодически отмечалась рвота, слабость, шаткость походки, тремор конечностей. Было принято решение о переводе девочки в отделение терапии в ДГКБ имени Н.Ф. Филатова (г. Москва).

При обследовании: в клиническом анализе крови лейкоцитоз ($12.74x10^9$/л), в биохимическом анализе крови: гипопротеинемия (общий белок 57.4 г/л, альбумин 27.7 г/л), гипохолестеринемия (4.25 мМоль/л), гипогликемия (1.81 мМоль/л), повышение уровня СРБ до 79.94 мг/л. Было выполнено УЗИ брюшной полости: фрагменты визуализируемых петель кишки расширены, в правых отделах диаметром 30–44 мм, в левых диаметром до 62 мм. Стенки отдельных петель кишечника пониженной эхогенности, толщиной до 2 мм, структурность стенки сохранена. На обзорной рентгенографии органов брюшной полости: газонаполнение кишечника снижено, неравномерное, в верхних отделах уровни жидкости в расширенных петлях кишечника. На 12 день госпитализации: видимые петли кишечника расширены до 8 см. В просвете — уровни жидкости. По результатам ирригографии: на расстоянии 14 см от ануса участок сужения до 8 мм (остаточная аганглионарная зона?), диаметр выше расположенных петель резко расширен до 8 см.

Ребенку проведено лечебное питание: смесь Неокейт Джуниор, частичное парентеральное питание (Кабивен), антибактериальная терапия и деконтаминация кишечника (Цефоперазон+сульбактам), инфузия водно-солевых растворов, коррекция гипоальбуминемии, декомпрессия кишечника. На фоне проводимой терапии симптомы интоксикации не нарастали, стул ежедневный, жидкий, по газоотводной трубке и самостоятельный, перистальтика выслушивалась. При обследовании: воспалительные маркеры со снижением, в биохимическом анализе крови: общий белок 63.4 г/л, альбумин 38.1 г/л, холестерин 4.66 мМоль/л, глюкоза 5.78 мМоль/л, по КЩС и электролитам компенсирована. На ирригографии — низведенная кишка оставалась расширенной до 8 см, самостоятельное опорожнение не полное.

На 12-е сутки госпитализации появились жалобы на боли в животе, многократную рвоту, каловый запах изо рта. При пальпации живота — болезненность в эпигастральной и околопупочной области. Проведен консилиум с врачами хирургами, на котором принято решение о наложение илеостомы на декомпенсированно расширенную тонкую кишку и взятие биопсии участка анастомоза и оставшейся части прямой кишки, в связи с чем ребенок был переведен в отделение хирургии, где пациенту была проведена илеостомия. Общая длина тонкой кишки составила 220 см от связки Трейца, в средней трети и нижней тонкая кишка была расширена до 60 мм, стенка ее резко утолщена, гипертрофирована. В малом тазу — тонко-толстокишечный анастомоз, диаметр кишки над анастомозом около 8 см, ниже — около 15 мм. Проведено морфологическое исследование проксимального отдела прямой кишки и области наложения стомы: морфологическая картина характерна для аганглиоза биоптатов толстой кишки, MALT-гиперплазия, очаговый липоматоз подслизистой основы во 2 биоптате (область наложения стомы). Динамика состояния пациента в послеоперационном периоде: состояние стабильное, аппетит удовлетворительный, усваивает 1200–1500 мл

еды и 60 мл жидкости, в весе прибавляет стабильно ежедневно (+100, вес при выписке 42,7 кг). Стул по стоме: плотный, кашеобразной консистенции.

Диагноз при выписке: Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма, состояние после колэктомии, наложения илео-ректоанастомоза. Обтурационная кишечная непроходимость — остаточная протяженная аганглионарная зона прямой кишки. Состояние после резекции подвздошной кишки. Пострезекционный синдром мальабсорбции. Белково-энергетическая недостаточность тяжелой степени. Девочка выписана домой под наблюдение педиатра, хирурга, гастроэнтеролога, невролога по месту жительства. Повторная госпитализация для контрольного обследования и решения вопроса об устранении стомы через 6 месяцев.

У детей с болезнью Гиршпрунга после хирургической коррекции почти в 100% случаях возникают нарушения функции ЖКТ разной степени тяжести. Плохая прибавка в весе, отставание в физическом развитии — это повод для углублённого обследования ребёнка в условиях профильного стационара. Педиатру важно понимать протяженность резекции, чтобы правильно компенсировать функции утраченного участка кишки и не допустить развитие осложнений. Следует учитывать, что по мере роста ребёнка, «растёт» и аганглионарный участок, оставленный в ходе хирургического лечения, существует риск возникновения клиники низкой кишечной непроходимости. В ведении детей с болезнью Гиршпрунга на постхирургическом этапе важен полидисциплинарный подход (хирург, педиатр, гастроэнтеролог, диетолог, физиотерапевт).

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФАНТИЛЬНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ С CRIM-ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ СТАТУСОМ

Авторы:

Кашина Анжела Александровна,
Гаврилова Ангелина Васильевна

Казанский ГМУ

Научные руководители:

Сабирова Дина Рашидовна — к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО "Казанский государственный медицинский университет" МЗ РФ

Кучерявая Анна Александровна

Казанский ГМУ

Актуальность: Инфантильная форма болезни Помпе (БП) — прогрессирующее и фатальное заболевание при отсутствии патогенетического ле-

чения. Ферментозаместительная терапия (ФЗТ) рекомбинантной человеческой альфа-глюкозидазой является единственным способом лечения, увеличивающая продолжительность жизни пациентов при ранней диагностике и раннем старте терапии.

Цель исследования — демонстрация клинического случая в целях своевременной диагностики инфантильной формы БП.

Материалы и методы: изучение клинических особенностей, данных лабораторно-инструментальных методов исследования, анализ результатов ТМС методом сухих пятен и результатов геномного секвенирования, определение перекрестно-реактивного иммунологического (CRIM) статуса, оценка эффективности лечения.

Результаты: ребёнок от 3-й беременности, протекавшей во 2 тр. на фоне ЖДА легкой степени, лейкоцитурии, фаринготрахеита, в 3 тр. — вульвовагинита; от 3-х срочных родов на сроке 39 нед. Мр — 3640 г., рост 50 см. ОША — 8/9 баллов. После рождения отмечались вялость, брадикардия, ↓SatO2 до 80% во время акта сосания. Была переведена в ОПН ДРКБ РТ с диагнозом «Аспирационный синдром. ДН2. Церебральная ишемия 2 ст. с ПВК 1 ст справа в форме гипертензионного синдрома, мышечной дистонии. Кефалогематома правой теменной кости. Неонатальная желтуха. Два ДМПП вторичных. Выраженная гипертрофия миокарда ПЖ и ЛЖ. НМК 1ст». Были проведены лабораторно-инструментальные методы исследования: в крови — АЛТ/АСТ 134,4–56 / 229,1–119 Ед/л, КФК — 688 Ед/л, ЛДГ — 597 Ед/л, лактат — 3,01 ммоль/л; RОГК — КТИ 68%. ЭКГ — ЧСС 104 уд/мин, нарушение процессов реполяризации; ЭхоКГ в возрасте 6 дней — выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ и ПЖ (МЖП — 7.8 мм; ЗСЛЖ — 5.8 мм; передняя стенка ПЖ — 4.6 мм).

В возрасте 5 мес. 8 дней ребенок поступил в ДРКБ в тяжелом состоянии (шумное дыхание, одышка смешанного характера, ЧД при беспокойстве — 64 в минуту, ↓SatO2 — 92%) с диагнозом: ГКМП? Болезнь Помпе?

При осмотре — бледный цвет кожных покровов, макроглоссия, цианоз носогубного треугольника, участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры, тахипноэ до 64 в мин; перкуторно — расширение границ сердца, аускультативно — систолический шум над всей поверхностью сердца.

Данные обследования: ЭхоКГ — гипертрофия стенок ЛЖ и ПЖ с уменьшением объема их полостей. В б/х крови — АСТ/АЛТ — 384,5 — 187,9 Ед/л, ЛДГ — 1048 Ед/л, КФК — 490 Ед/л. В крови NT-proBNP — 35000,0 пг/мл. Учитывая клиническую картину заболевания, данные лабораторно-инструментальных методов обследования, заподозрена младенческая форма БП. Анализы крови методом ТМС выявили снижение активности альфа-глюкозидазы (0,59 мкмоль/ч; 0,12 мкмоль/ч). Выполнено генетическое секвенирование — обнаружены мутации c.2262J>T и c.2269C>T гена GAA. Диагноз БП подтвержден.

В соответствии с базой данных мутаций, выявлена ассоциация с потенциально очень тяжелым течением заболевания, оба нуклеотидных варианта имеют CRIM отрицательный статус, способствующий более тяжелому течению заболевания, требующего респираторной и кардиотонической поддержки. Такие дети нуждаются в адекватной иммуномодулирующей терапии. На сегодняшний день изучена и эффективна следующая схема: Ритуксимаб + Метотрексат + ВВИГ.

Заключение: врачи должны быть предупреждены о болезни Помпе. При раннем подтверждении возрастает эффективность имеющейся на сегодняшний день ФЗТ — возможность приостановить прогрессирование болезни, получить обратное развитие ее отдельных клинических проявлений, улучшить качество жизни пациента.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, ОСЛОЖНЕННАЯ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ И ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ

Авторы:

Козлова Анастасия Михайловна,
Тихонова Алёна Сергеевна,
Цатурова Анна Арменовна

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Системная красная волчанка (СКВ) — аутоиммунное системное заболевание, протекающее с большим количеством осложнений вплоть до развития полиорганной недостаточности. Осложнения в виде нарушения мозгового кровообращения представляют собой одно из наиболее частых и тяжелых проявлений с распространенностью 3–20%, а частота встречаемости вторичного гемофагоцитарного синдрома (ВГФС) составляет только 0,9–4,6%.

Пациентка А., 17 лет, с СКВ доставлена по скорой в МДГКБ 21.08.22 г. в тяжёлом состоянии, обусловленном острым геморрагическим инсультом с образованием гематомы левой лобно-теменной доли, пневмоцистной пневмонией, пневмотораксом, артериальной гипертензией, стероид-индуцированным сахарным диабетом.

Известно, что заболевание началось с лихорадки 11.06.22 г., пациентка А. была госпитализирована в НЦЗД с предварительным диагнозом юве-

нильный ревматоидный артрит с системным началом(?), СКВ с высокой степенью активности(?), диагностировано осложнение — ВГФС, который проявлялся в виде цитопении. Проводилась антибактериальная, противовирусная, противогрибковая и симптоматическая терапия. Развился генерализованный тонико-клонический приступ, экстренно выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга: интрапаренхиматозная гематома левой лобно-теменной области в острейшей стадии, смещение срединных структур до 5 мм вправо на уровне серпа.

Доставлена на самостоятельном дыхании, по данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки выявлены пневмония, гидроторакс, выполнено дренирование обеих плевральных полостей.

На 2-е сутки у ребенка развился повторный генерализованный судорожный приступ, была начата противосудорожная терапия. Выявлено новое кровоизлияние в височной области, произведено микрохирургическое удаление внутримозговой гематомы левой лобной доли, декомпрессионная трепанация черепа, пластика твердой мозговой оболочки, установка наружного вентрикулярного дренажа. Девочка переведена на искусственную вентиляцию легких.

На 8-е сутки отрицательная динамика по контрольной КТ за счет увеличения объема внутримозгового кровоизлияния в левой лобно-теменной области, перемещения крови в желудочковую систему, пролабирования вещества головного мозга в трепанационный дефект, отёка мозга с признаками вклинения.

Несмотря на проводимую терапию глюкокортикостероидами в высоких дозах, внутривенными иммуноглобулинами, анакинрой, ритуксимабом, ВГФС непрерывно рецидивировал, активность заболевания сохранялась. Отмечалась тяжелая трехростковая цитопения, пациентка трансфузионно-зависима, трансфузии компонентов крови без осложнений.

На 16-е сутки ухудшение состояния за счет снижения толерантности к энтеральной нагрузке, признаки желудочно-кишечного кровотечения, при колоноскопии — картина эрозивно-язвенного колита. Развился синдром полиорганной недостаточности (СПОН) — церебральная, сердечная, дыхательная, интестинальная, острая печеночная недостаточности и острая почечная недостаточность стадия F по RIFLE.

На фоне прогрессирования СПОН нарастала декомпенсация сердечной деятельности. На 23-и сутки произошла остановка сердца, проведенный в полном объеме расширенный комплекс сердечно-легочной реанимации эффекта не дал, диагностирована биологическая смерть.

Описание пациента демонстрирует острое тяжелое течение СКВ с развитием грозных осложнений, завершившееся летальным исходом.

ВАРИАНТ ДЕБЮТА СКВ У ПОДРОСТКА 15 ЛЕТ

Авторы:

Коробьянц Евгения Александровна,
Наргизян Анжела Камовна,
Курбанова Седа Хасановна

Морозовская ДГКБ

Научный руководитель:

Валиева Сания Ириковна — д.м.н., профессор

Морозовская ДГКБ

Пациент, 15 лет, госпитализирован в МДГКБ с жалобами на выраженный двусторонний параорбитальный отек, головную боль, длительную лихорадку до 38–39°С, слабость, бледность кожных покровов, потерю массы тела на 8 кг за 3 месяца.

Жалобы на эпизоды фебрильной лихорадки, головную боль, увеличение лимфоузлов появились около 4-х месяцев назад. Через 2 месяца после дебюта присоединился суставной синдром (боли и отечность в коленных и МФ суставах), снижение толерантности к физической нагрузке, потеря массы тела. Позднее отмечено появление параорбитального отека век с нарастанием в динамике. Подросток обследовался амбулаторно по месту жительства и в стационарах г.Москвы. В качестве основного диагноза выставлена анемия 1–2ст., назначалась терапия препаратами железа, НПВП. Возможность дебюта ревматического заболевания не обсуждалась. В связи с ухудшением состояния через 4 месяца с момента появления первых жалоб подросток доставлен бригадой СМП в МДГКБ. При поступлении обращала внимание центробежная эритема в виде «бабочки». При обследовании выявлено снижение гемоглобина до 74 г/л, нарастание СОЭ до 180 мм/ч, положительная прямая проба Кумбса, снижение фракций комплемента С3 и С4. Учитывая жалобы на стойкую постоянную головную боль, а также нарастание параорбитального отека, что является патогномоничным признаком синус-тромбоза, проведена КТ ангиография брахиоцефальных артерий — выявлен тромбоз поверхностных вен над наметом мозжечка, прямого, левого поперечного и сигмовидного синусов с переходом на внутреннюю яремную вену до уровня С1 позвонка. Учитывая данные анамнеза (эпизоды лихорадки, потерю массы тела, общую слабость), клиническую картину (астенический, кожный и суставной синдромы, венозный тромбоз) проведено исследование ENA-профиля. Выявлен положительный АНФ и повышение АТ к 2-х спиральной ДНК >200МЕ/мл. С учетом всех данных пациенту выставлен диагноз: Системная красная волчанка, острое течение, высокая степень активности. Вторичный антифосфолипидный синдром

(синус-тромбоз). Начата терапия в/в гепарином натрия круглосуточно, назначены ГК для перорального приема (1 мг/кг/сут), гидроксихлорохин (5 мг/кг/сут), микофенолата мофетил (1200 мг/м^2/сут). На фоне проводимой терапии купированы лихорадка и суставной синдром, улучшилось общее самочувствие. Однако, сохранялась Кумбс-положительная гемолитическая анемия, проявления тромбоза не регрессировали, несмотря на активную антитромботическую терапию. Учитывая торпидность заболевания к стандартной терапии, пациенту была инициирована генно-инженерная биологическая терапия антителами к CD20+ на В-лимфоцитах (ритуксимаб) из расчета 375 мг/м^2/нед на протяжении 4-х последовательных недель

Результаты: На фоне терапии достигнута отчетливая положительная динамика в виде нарастания уровня гемоглобина и числа эритроцитов до нормальных значений, полного регресса синус-тромбоза и восстановления нормальной повседневной активности подростка. При контрольном обследовании через 3 месяца зафиксирована ремиссия заболевания

Заключение: особенностью данного клинического случая является нетипичный дебют СКВ у мальчика подростка. Наряду со стойкой лихорадкой ведущим проявлением являлся синус-тромбоз на фоне Кумбс-положительной гемолитической анемии. Своевременное выявление характера анемии и сопоставление всех клинических данных на ранних этапах диагностики могло позволить избежать развития тромботических осложнений у данного пациента.

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, СОПРОВОЖДАЮЩИЙСЯ ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИЕЙ

Авторы:

Крюкова Любовь Викторовна,
Ширинкина Евгения Денисовна,
Райкович Мария Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Сайфуллин Мухаммад Абдулфаритович — к.м.н., доцент
Лебедева Татьяна Михайловна — к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Типичный гемолитико-уремический синдром (ГУС Д+) — симптомокомплекс, включающий тромботическую микроангиопатическую анемию (ТМА), тромбоцитопению и острое почечное повреждение (ОПП).

Одним из триггеров является Escherichia coli, продуцирующая шига токсин (STEC), который поражает эндотелий капилляров почек. В результате активации системы гемостаза происходит тромбообразование, как следствие — механическое повреждение эритроцитов.

Типичное проявление ГУСа Д+ — диарея, часто кровянистого характера. В 10–15% случаев ГУС Д+ может протекать без нее. ОПП наблюдается в 55–70% случаев.

Пациентка — девочка 10-ти месяцев, поступила в стационар с жалобами на резкую бледность, угнетение сознания и появлением фокального судорожного синдрома в левой ноге.

Из анамнеза заболевания известно о появлении за 3 дня до госпитализации рвоты, диареи, нарастании вялости, бледности и желтушности кожных покровов. При обращении в поликлинику данное состояние было расценено как течение острой кишечной инфекции (ОКИ), ребенок лечился амбулаторно.

По результатам общего анализа крови (ОАК), взятого при поступлении в стационар, уровень гемоглобина составил 30 г/л, эритроцитов $0{,}99 \times 10^{-12}$/л, тромбоцитов 71×10^{-9}/л, лейкоцитов $11{,}4 \times 10^{-9}$/л, гематокрит 9,9%. Состояние ребенка очень тяжелое. Для исключения кровотечения было проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, нейросонография, гастроскопия. Данных за острую хирургическую патологию нет. Выполнена двукратная трансфузия эритроцитарной массы по 50 мл.

Для продолжения лечения и наблюдения пациентка переведена в отделение РДКБ с диагнозом: Анемия тяжелой степени тяжести. Тромбоцитопения.

В течение пребывания в РДКБ состояние пациентки оставалось стабильным. По результатам дообследования выявлены: Кумбс-негативная гемолитическая анемия, двухростковая цитопения, сдвиг лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов, лимфоцитоз, микрогематурия, незначительная протеинурия, гепатоспленомегалия (печень +4,5 см, селезенка +3 см), ДНК STEC в кале.

По результатам биопсии костного мозга была исключена онкогематологическая патология. Нормальный уровень ADAMT'S-13 позволил исключить тромбоцитопеническую пурпуру.

Учитывая данные анамнеза (манифестация ОКИ без диареи), лабораторных исследований (ТМА, ДНК STEC в кале), поставлен диагноз: Гемолитико-уремический синдром, типичный.

Проводилась комплексная медикаментозная терапия: плазмотерапия, трансфузия эритроцитарной взвеси и антикоагулянтная терапия, строгий контроль АД и диуреза.

Данный клинический случай демонстрирует жизнеугрожающее течение ГУС Д+ без развития ОПП. Залог успешного ведения детей с ГУС — ранняя диагностика заболевания и своевременное начало лечения. Однако, даже это не всегда может предотвратить развитие ТМА.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ МАСКА БОЛЕЗНИ КРОНА

Авторы:

Кузнецов Сергей Владимирович,
Сураева Ульяна Сергеевна

Приволжский исследовательский медицинский университет

Научный руководитель:

Федулова Эльвира Николаевна — д.м.н., доцент

Приволжский исследовательский медицинский университет

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — хроническое неспецифическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся трансмуральным, гранулематозным поражением желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Многообразие клинических проявлений БК зависит от вовлечения в процесс разных отделов ЖКТ, присоединения внекишечных проявлений, что вызывает трудности в диагностике заболевания, а значит, и отсрочку эффективного лечения. Актуальность проблемы определяется высоким ростом заболеваемости болезнью Крона лиц молодого возраста, их инвалидизацией в результате несвоевременной диагностики.

Цель. Представить одну из масок болезни Крона в виде острой хирургической патологии для настороженности врачей первичного звена.

Клинический случай. Стационарно наблюдается мальчик К. 2008 года рождения. Мальчик от 3 беременности, которая протекала на фоне анемии, хронического аднексита, гидронефроза почек. Роды срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3750, рост 50, Апгар 8/9 баллов. Адаптационный период у ребенка сопровождался неврологической симптоматикой.

С рождения мальчик наблюдается с синдромом запоров. Периоды нарушения функции кишечника в виде хронической задержки стула купировались слабительными препаратами. В 2015 году в возрасте 7 лет мальчик был впервые госпитализирован в связи с болями в животе. В ходе лабораторных и инструментальных методов диагностики был выставлен диагноз долихосигма.

В августе 2022 года мальчик пожаловался на усиление болей в животе, выявление объемного образования слева от пупка, ощущение усиленной пульсации в данной области, повышение температуры до фебрильных зна-

чений. Госпитализирован в хирургическое отделение. Проведён диагностический поиск для установления диагноза. При проведении ультразвукового исследования обнаружено объёмное образование. По данным МСКТ с контрастом — объемное округлое образования по срединной линии размером 56,5 мм, на уровне L4 кзади от передней брюшной стенки. Проведено оперативное вмешательство — резекция петли тонкой кишки, секторальное иссечение брыжейки тонкой кишки, вскрытие гнойного лимфаденита. При гистологическом исследовании биоптата червеобразного отростка и участка тонкой кишки обнаружены эпителиоидноклеточные гранулёмы, характерные для болезни Крона. Мальчик выписан в удовлетворительном состоянии. Для уточнения диагноза ребёнок был направлен в клинику Нижнего Новгорода.

При госпитализации была проведена инструментальная диагностика. Колоноскопия толстой и подвздошной кишки — патологических изменений не обнаружено. При проведении гистологического исследования тонкой кишки — поражение собственной пластинки слизистой, присутствие гранулём, диффузно расположенная лимфоидная ткань. Таким образом, Болезнь Крона тонкой кишки была подтверждена.

Обсуждение. Данный клинический случай демонстрирует трудность диагностики болезни Крона, особенно при локализации патологического процесса в тонкой кишке. У таких пациентов заболевание может длительно протекать бессимптомно, а локальные боли в животе, фебрильная температура ошибочно ориентирует врачей на поиск хирургической патологии.

Вывод. Надеемся, что данный клинический случай поможет усилить настороженность у педиатров, хирургов в отношении болезни Крона. Таким пациентам требуется назначение своевременной противовоспалительной терапии для предотвращения осложнений и возможной инвалидизации.

НЕТРАВМАТИЧЕСКОЕ ВНУТРИМОЗГОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ У НОВОРОЖДЕННОГО С ТРОМБОЗОМ В ПРЕДСЕРДИИ

Авторы:

Ларина Вера Сергеевна,
Попова Ангелина Евгеньевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Актуальность. Тромбофилия — это патологическое состояние системы гемостаза, характеризующееся предрасположенность к повышенному тромбообразованию в кровеносных сосудах разной локализации. Выделяют наследственные и приобретенные формы данного нарушения. Встречаемость наследственных тромбофилий в популяции 15–20%, наиболее частая их причина — дефицит естественных антикоагулянтов, мутации генов F2, F5, MTRR, MTHFR и PAI-I.

Описание клинического случая. Мальчик от осложненной беременности, родился в срок с массой 4320 г, длиной тела 57 см. Состояние в родильном доме тяжелое за счет угнетения ЦНС: эпизоды апноэ, клонусы, горизонтальный нистагм. По результатам нейросонографии (НСГ): гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС. Проводилась гемостатическая, антибактериальная, метаболическая терапия. На 3 сутки жизни был переведен в МДГКБ в ОРИТ новорожденных с выраженным кожно-геморрагическом синдромом. Выполнена КТ ГМ — паренхиматозное кровоизлияние в теменно-затылочных областях ГМ. По результатам УЗИ: тромб супраренального отдела нижней полой вены (НПВ) , где кровоток отсутствовал, в почечных и подвздошных венах был сохранен. По данным ЭХО-КГ: флотирующий тромб в полости правого предсердия (ПП). Лабораторно: выраженная тромбоцитопения, умеренное снижение протеинов C, S, антитромбина III. Проводилась комплексная гемостатическая терапия. Через 3 дня начата антикоагулянтная терапия с непрерывным введением гепарина с коррекцией дозы, продолжена антибактериальная терапия. Через 8 суток ребенок в клинически стабильном состоянии переведен в отделение новорожденных, где продолжена терапия гепарином, АТ III, свежезамороженной плазмой (СЗП) до достижения целевой коагуляции. Через месяц ребенок был выписан с положительной динамикой — начало реканализации НПВ, лизирование тромба в ПП, продолжена терапия далтепарином натрия. Спустя 3 месяца антикоагулянтны были отменены. В межгоспитальный период

проведено генетическое исследование, выявлено носительство мутации генов: MTHFR, MTRR, PAI-I, подтверждающих наличие у пациента генетической тромбофилии.

Заключение. Описание пациента демонстрирует сложность терапии пациентов с сочетанием геморрагического и тромботического поражения. Ранняя установка наследственного генеза данной патологии позволяет определить дальнейшую тактику лечения и профилактики рецидивов.

РОЛЬ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ И ВЕРНОЙ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ В УСПЕШНОМ ИСХОДЕ ТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИИ У ДЕТЕЙ

Авторы:

Лукашева Александра Дмитриевна,
Маркова Александра Юрьевна,
Иванова Анна Валерьевна,
Жулина Юлия Сергеевна,
Холина Елена Алексеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Папина Юлия Олеговна

РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия — аутоиммунное заболевание периферической нервной системы, характеризующееся прогрессирующим или рецидивирующим течением на протяжении более 2-х месяцев. Её распространенность составляет в среднем 0,81–1,90 случаев на 100 тыс. населения. Своевременно начатое патогенетическое лечение позволяет достичь стойкой ремиссии.

Ребенок А. 13 лет, без отягощенных перинатального и наследственного анамнезов, с адекватным возрасту психомоторным развитием, заболел 14.12.2020, когда внезапно появилась слабость в дистальных отделах нижних конечностей. К концу этого же месяца присоединились трудности при подъеме по лестнице, изменения походки. С момента падения на улице 31.12.2020 не мог ходить самостоятельно. 01.2021 был заподозрен, а позднее и подтвержден, диагноз — хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия верхних и нижних конечностей. В этом же месяце проходил лечение в стационаре — получал преднизолон (30 мг/

день), иммуноглобулин Сигардис. На фоне лечения — незначительное улучшение походки и увеличение силы в ногах в течение 2 недель, после чего отрицательная динамика до исходного состояния с чувствительными нарушениями в нижних конечностях по полиневритическому типу до уровня колен. 03.2021 — повторный эпизод ухудшения, лечение витаминами группы В и массаж оказались неэффективны. 04.2021 присоединились дрожание в руках, слабость в кистях, поперхивание водой. Повторное стационарное лечение 04.2021 (преднизолон, Сигардис, плазмаферез) не дало стойкого результата. На МРТ позвоночника, МРТ головного мозга и при ДНК-диагностике клинически значимых патологий не было обнаружено. По данным ЭНМГ от 03.2021— грубая сенсо-моторная полинейропатия верхних и нижних конечностей, от 06.2021 — значительное снижение проводимости по нервным волокнам на руках. С 07.2021 по 08.2021 находился на лечении в НИКИ Педиатрии, где получал комбинированную терапию иммуноглобулином человека нормальным (Привиджен) и пульс-терапию метилпреднизолоном, с положительной динамикой (оценка по шкале степени невропатологических нарушений NIS до лечения — 96 баллов, после — 67 баллов). Была продолжена терапия иммуноглобулином Октагам с инфузиями не менее 8 раз в месяц и прием преднизолона со снижением дозы до полной отмены. 12.2021 прошел повторный курс терапии в НИКИ Педитрии (Сигардис, преднизолон — 40 мг утром через день, физиотерапия, массаж, кинезиотерапия). 03.2022 проведен курс лечения Привидженом, преднизолоном, курс массажа икинезиотерапия. 07.2022 и 09.2022 — повторные курсы Привиджена, кинезиотерапия. С 10.2022 наблюдается положительная динамика — ребенок может уверенно ходить без поддержки, уменьшились чувствительные нарушения, улучшилась координация, оценка по шкале невропатических нарушений NIS — 42,75 баллов. Учитывая улучшение в неврологическом статусе ребенка на протяжении последних 6 месяцев, было рекомендовано воздержаться от повторных курсов иммуноглобулинов, продолжить прием преднизолона с постепенным снижением дозы до полной отмены, ежедневное выполнение ЛФК, а также ежемесячный осмотр невролога, наблюдение педиатра и эндокринолога по месту жительства.

Клинический пример демонстрирует важность ранней своевременной диагностики заболевания из группы демиелинизирующих полинейропатий, а комплексный подход в лечении и реабилитации позволяет минимизировать неврологический дефицит и улучшить качество жизни пациентов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ У ДЕТЕЙ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ В СОЧЕТАНИИ С ДИСПЕПТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ПЕДИАТРА

Авторы:

Малькова Алина Валерьевна,
Зинатулина Диляра Равильевна

КубГМУ

Научные руководители:

Новокщенова Наталья Владимировна — ассистент
Фомина Яна Викторовна — ассистент

КубГМУ

Несмотря на достижения современной медицины, проблема информированности первичного звена педиатрической службы о клинических признаках медуллобластом при проведении дифференциального диагноза остается в центре внимания медицинского сообщества. Известно, что медуллобластома относится к группе первичных злокачественных опухолей мозжечка нейроэктодермального происхождения, редко встречающихся у взрослых (0,4–1%), но достаточно часто в детском возрасте, составляя до 25% всех опухолей центральной нервной системы и треть всех опухолей задней черепной ямки. Причем, может дебютировать, как в периоде внутриутробного развития, так и во взрослом возрасте, но пик, зачастую, приходится на 4–7 лет у лиц мужского пола. В качестве факторов риска развития опухолей нейроэктодермального происхождения озвучивают: перенесенные вирусные инфекция во время периода беременности, низкий уровень или дефицит фолиевой кислоты в организме будущей мамы, а так же большой вес плода при рождении (4 и более кг). Для большинства медуллобластом характерно прорастание через толщу мягкой мозговой оболочки в субарахноидальное пространство, с метастазированием по ликворопроводящей системе (до 60% случаев). Для правильного и своевременного выявления данного патологического процесса необходимо акцентировать внимание первичного звена педиатрической службы на клинических симптомах и жалобах при первичном осмотре пациента, а именно: вынужденное положение головы, персистирующая головная боль, помутнение/двоение в глазах, периодическая рвота, нарушение походки, зрения, афебрильные судороги и отклонения в поведении. Но, в разных возрастных группах, может быть, смещение клинических проявлений в сторону пове-

денческих реакций или, например, общемозговой симптоматики. Соответственно при дифференциальной диагностике необходимо проводить анализ возрастных групп с коррелируемыми клиническими симптомами. Рекомендовано выделять три возрастные группы в связи с особенностями предиагностического периода клинических проявлений опухоли: от 0 до 5 лет, 5–12 лет и 12–18 лет. Так абсансы чаще всего регистрируются в первой группе, а задержка / остановка полового развития — в третьей. Для первых двух групп характерны вынужденное положение головы, для второй и третьей — персистирующая головная боль, помутнение / двоение в глазах. Сходными для всех возрастных групп являются следующие симптомы: периодическая рвота, нарушение походки, зрения, афебрильные судороги и отклонения в поведении. На сегодняшний день диагностическим стандартом выявления опухолевого процесса является магнитно-резонансная томография (МРТ) головного и спинного мозга с внутривенным введением контрастного вещества (гадолиния). Характер накопления контраста неоднороден в различных областях опухоли. Что в сочетании с характерной клиникой может говорить о возможном злокачественном процессе, а соответственно о необходимости исследования гистологической картины новообразования. Рассмотрен клинический случай. Родители дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях. Анамнез. Пациент Б, 2006 г.р., в сентябре 2017 г. обратилась в детскую поликлинику по месту жительства в г. Новороссийск с жалобами у ребенка на снижение аппетита, вялость, быструю утомляемость, снижение концентрации внимания, головную боль, тошноту, рвоту. Родители связывали состояние ребенка с нежеланием ходить в школу в силу возрастных особенностей и возможными конфликтами в школьной среде. В течение 1–2 месяцев от начала первых клинических проявлений мама стала отмечать изменение пищевых привычек дочери. Которая, в свою очередь, отказывалась от жидкой пищи в пользу хлебобулочных изделий, сладких блюд, вследствие чего участились приступы тошноты и рвоты до 2–3 раз в неделю. Родители обратились на прием к врачу педиатру по месту жительства. После осмотра педиатр направил на консультацию к гастроэнтерологу, для исключения заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), в ходе исследования были заболевания ЖКТ исключены, рекомендовано соблюдение щадящей диеты и наблюдение в динамике. С февраля 2018 г. присоединились: снижение зрения, диплопия при взгляде влево и субфебрилитет в вечернее время суток. В связи с изменением зрения, обратились на прием к офтальмологу. После осмотра глазного дна (начальные застойные диски зрительных нервов, острота зрения: VisOD=0,9–1,0 VisOS=0,9–1,0; наличие расходящегося косоглазия), офтальмолог направил на МРТ головного мозга. По данным МРТ 28.02.2018 в проекции червя мозжечка и 4 желудочка определяется опухоль, гетерогенно копит контрастное вещество. Окклюзионная гидроцефалия. Получены ла-

бораторные данные. Биохимический анализ крови от 13.01.18 — Холестерин 6,4. Общий белок 66,9. Альбумин 43,9. Мочевина 4,1. Креатинин 58. Калий 4,2. Железо 65,7 (8,8–27). Глюкоза 4,5. СРБ 0,1. Мочевая кислота 280,4. Общий анализ крови от 19.01.18 — Гемоглобин 107. Лейкоциты 3,4. Тромбоциты 229. В марте 2018 г. госпитализирована в НИИ НХ им. Н.Н. Бурденко для хирургического лечения. Выполнена резекция опухоли, гистологически верифицирована медуллобластома, классический вариант. Данные МРТ 23.03.2018 после проведенного оперативного вмешательства операции свидетельствовала об отсутствии остатков опухоли, не обнаружены метастазы и опухолевые клетки, установлена стадия М0. Прошла лучевую терапия с КСО в редуцированной дозе с параллельной химиотерапией по протоколу ХИТ–МЕД–2014. МРТ ЦНС без и с КУ после 4 цикла ПХТ — остатки опухоли и метастазов в структурах центральной нервной системы (ЦНС) не обнаружены. Общий анализ крови (ОАК) от 14.01.19: лейкоциты 13,6, тромбоциты 148, гемоглобин 83. ОАК 18.01.19: лейкоциты 2,7, гемоглобин 107, тромбоциты 136. Клинически состояние улучшилось, активная, хорошо разговаривает. МРТ 12.03.2019 в динамике свидетельствует об отсутствии остатков опухоли и метастазов. Таким образом, достигнут полный эффект. Гистологические препараты исследованы в Хайдельберге, диагноз медуллобластома подтвержден, классический вариант, группа 3, амплификация гена myc и метилирование гена MGMT не обнаружены. Получила 8 циклов поддерживающей химиотерапии по протоколу ХИТ, заместительную терапию, КСФ, антибиотики, противогрибковую терапию. В ходе динамического наблюдения в течение года в сентябре 2019 г. была установлена ремиссия. Выбранная тактика лечения в рассмотренном клиническом случае является «золотым стандартом» ведения пациентов со злокачественными новообразованиями задней черепной ямки. Повсеместное внедрение нейровизуализационных методов диагностики с использованием контрастных веществ (гадолиний) значительно облегчает выявление опухолевого процесса, его распространенность, наличие метастазирования по субарахноидальному пространству и оболочкам головного мозга, а соответственно даёт определить более точную локацию новообразования, совершенствуя хирургическую технику, минимизируя объем, площадь вмешательства, а так же послеоперационные неврологические осложнения. Что позволит в значительной степени улучшить качество жизни пациентов без риска рецидива. Но, тем не менее представленный клинический случай демонстрирует сложности в клинической диагностике медуллобластомы с наличием диспепсического синдрома у врачей первичного звена. Ранние симптомы опухоли такие, как тошнота, рвота были приняты за проявление гастроэнтерологической патологии. Поэтому для своевременного выявления подобных состояний, правильной постановки диагноза и определением последующей тактики ведения пациента, необходимо учитывать дополнительные жалобы: изменение пищевых предпочтений, эмоциональ-

но-психологического состояния, снижение фона настроения, наличие нарушения мнестико-когнитивных функций. Соответственно, более углубленный сбор анамнеза, привлечение смежных специалистов (невролога, офтальмолога, гастроэнтеролога) к консультации подобных больных, применение нейровизуализационных методов исследования, а так же повышение осведомленности врачей поликлинической службы о подобных сложных для диагностики случаях, позволит сократить время постановки диагноза, выбрать необходимую тактику ведения подобных пациентов и своевременно госпитализировать в профильный стационар.

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СЕПТИКОПИЕМИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ОСТРОГО ГЕМАТОГЕННОГО ОСТЕОМИЕЛИТА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ

Авторы:

Машкина Алена Сергеевна,
Аксенов Антон Олегович

РНИМУ им.Н.И.Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Острый гематогенный остеомиелит (ОГО) — одно из самых тяжелых и распространенных гнойно-септических заболеваний детского возраста. Низкий уровень своевременной догоспитальной диагностики ОГО приводит к развитию серьезных септических осложнений.

Пациентка 4 лет поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии с жалобами на боли в ноге, животе, учащение дыхания и сыпь.

Из анамнеза известно: 03.05.22 заболевание началось остро с лихорадки и боли в левом бедре, предположительно, из-за травмы. При обращении в травмпункт 4.05 по результатам рентгена и гемограммы (лейкоцитоз с нейтрофилезом) диагностирован синовит тазобедренного сустава, инфекционно-аллергический артрит. 06.05 отмечены появление везикул на лице, дизурические явления. 07.05 вялость, тахипное, прогрессирование болевого синдрома.

Объективно: состояние тяжелое, активные и пассивные движения в суставах крайне болезненны, кожа «мраморная», на лице и теле отмечаются множественные полиморфные элементы сыпи, на месте вскрывшихся — множественные эрозии. ЧДД 32/мин, SpO2 86%, дыхание жесткое, отме-

чается смешанная одышка. АД 82/42 мм.рт.ст., ЧСС 146/мин. Живот увеличен, вздут, болезненный при пальпации. Гепатомегалия. Дизурические явления, моча насыщенная. Симптом поколачивания положительный с обеих сторон.

Инструментально: на рентгене грудной клетки от 08.05.22 картина двустороннего диссеминированного мелкоочагово-инфильтративного процесса. На экг синусовая тахикардия, атриовентрикулярная блокада 1 степени. На магнитно-резонансной томограмме — остеомиелит левой седалищной кости с поднадкостничным скоплением, увеличение параоссального жидкостного скопления, деструкция внутренней замыкательной мышцы слева, большой выпот в полость малого таза. На КТ гепатоспленомегалия, признаки холестаза, асцит. На УЗИ почек признаки диффузных изменений паренхимы.

Лабораторно от 08.05.22: лимфоцитопения, тромбоцитопения, базофилия, моноцитоз, нейтропения, лактатацидоз, гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия, гипоальбуминемия, повышенные АЛТ, АСТ, гиперурикемия, повышение С-реактивного белка (СРБ), прокальцитонина (ПКТ). Гипокоагуляция по АЧТВ, гиперфибриногенемия.

После проведённой остеоперфорации левой седалищной кости забрюшинным доступом, дренирования параоссального пространства и левой плевральной полости, уретеролитоэкстракции и стентирования мочеточников отмечается положительная динамика клинически и лабораторно: снижение ПКТ, СРБ, стабилизация калия и натрия.

Проводилась комплексная дезинтоксикационная, антибактериальная, заместительная (альбумин) и симптоматическая терапия.

Таким образом, запоздалая диагностика на догоспитальном этапе, отсутствие ранних специфических жалоб, превалирование общих реакций детского организма над местными привели к поздней госпитализации ребёнка и тяжелому течению остеомиелита.

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЙ МЕМБРАННОЙ ОКСИГЕНАЦИИ В ДОПОЛНЕНИЕ К СЛР (ECPR) У РЕБЕНКА С ОСТРЫМ ПОСТИНФЕКЦИОННЫМ МИОКАРДИТОМ

Авторы:

Миржалолов Миролим Мирвали угли

Казанский ГМУ

Лысенко Тимофей Романович,
Кадыров Камиль Азатович

ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ»

Научные руководители:

Сабирова Дина Рашидовна — к.м.н., доцент
Арзин Дмиртрий Николаевич

Казанский ГМУ

Введение. Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации является одной из стратегий ECPR лечения рефрактерной остановки сердца. Показатель выживаемости педиатрических пациентов при этом составляет до 40%. По реконмендациям Американской кардиологической ассоциации ЭКМО показана только в том случае, если возможно устранение патологии, например, с помощью механической поддержки кровообращения.

Цель: Демонстрация случая успешной СЛР с применением ВА ЭКМО у ребенка пяти лет с острым постинфекционным миокардитом.

Материалы и методы. Пациент З., 5 лет поступил в приёмное отделение с жалобами на учащенное сердцебиение, одышку, слабость, тошноту. Данные жалобы появились около недели назад. В связи с появлением рвоты госпитализирован в стационар по месту жительства. Мать ребенка перенесла НКВИ за два месяца, а ребенок перенес ОРВИ за месяц до обращения.

При поступлении состояние очень тяжелое за счёт выраженной сердечной недостаточности, ЧСС 188 уд/мин, ЧД 60/мин с эпизодами тахипноэ до 120/мин, АД 85/55 мм рт.ст. на титре добутамина 5мкг/кг/мин, сатурация 95%, периферических отёков нет. В лёгких ослабление дыхания в нижне-латеральных отделах. Тоны сердца глухие, ритмичные. Печень +2 см. Диурез снижен. На ЭКГ: нарушения процессов реполяризации, депрессия сегмента ST в I, II, AVL, AVF,V4-V6 отведениях, элевация в III, AVR, V1-V3. На ЭХО КГ — выраженная дилатация левого желудочка с фракцией выброса 24%, дилатация правого желудочка со снижением сократительной способности,

регургитация на ТК 2–3 степени, венозная легочная гипертензия, расширение печеночных вен. УЗИ плевральных полостей — объём жидкости слева 156мл, справа — 187 мл,. NTproBNP 26392 пг/мл. На РКТ ОГК: признаки отёка лёгких, кардиомегалии и смешанной легочной гипертензии. ПЦР мазка на РНК SARS-CoV-2 отрицательный. Обнаружены IgG к SARS-CoV-2 17.1. Ребенок был госпитализирован в реанимационное отделение.

Выставлен клинический диагноз: Острый миокардит с НК III ст. Назначена терапия — добутамин, преднизолон, ВВИГ, лазикс, состояние стабилизировалось. Через 18 часов после поступления развилась критическая сердечная недостаточность с рефрактерной артериальной гипотензией, начато титрование адреналина, ребенок был переведен на ИВЛ, начата расширенная СЛР. Через 45 минут принято решение об инициации процедуры веноартериальной ЭКМО на фоне продолжающейся СЛР.

ВА ЭКМО проводилась 10 суток, однако значимой положительной динамики не отмечалось. ФВ ЛЖ не поднималась выше 33%. Попытки снижения объема контура ЭКМО приводили к выраженной декомпенсации работы сердца. В связи с возможным применением длительной механической поддержки кровообращения, пациента переведен в НМИЦ им. академика В.И. Шумакова, где на 3-и сутки было установлено левожелудочковое вспомогательное устройство (LVAD), и после восстановления стабильной фракции ЛЖ была снята с механической поддержки кровообращения через 2 суток.

Выводы. Сердечно-легочная реанимация при поддержке ЭКМО, скоординированный мультидисциплинарный командный подход обеспечили выживание пациента и сохранение качества жизни

ПРОБЛЕМА ДИАГНОСТИКИ ОКУЛО-АУРИКУЛО-ВЕРТЕБРАЛЬНОГО СПЕКТРА В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Автор:

Мышкина Екатерина Владимировна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Окуло-аурикуло-вертебральный спектр представляет собой сочетание пороков развития лица, преимущественно односторонних, а также аномалии внутренних органов (вертебральная патология, врожден-

ные пороки сердечно-сосудистой и мочеполовой систем). Частота встречаемости вариабельна в разных популяциях: 1:3500–25000 новорожденных, чаще у мальчиков. Клинические проявления данного заболевания достаточно разнообразны, что требует междисциплинарного подхода к терапии.

Цель. Демонстрация пациента 3 месяцев с окуло-аурикуло-вертебральным спектром. Повышение осведомленности и настороженности врачей всех специальностей в отношении данного заболевания.

Клинический случай. Пациент Э., 22.05.2022 г.р., 05.09.2022 года в возрасте 3 месяцев поступил в ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского на плановую операцию по поводу расщелины верхней губы.

Анамнез жизни. Мальчик от 6 беременности, 2 срочных оперативных родов. Матери 38 лет, 2–5 беременности — замершие на ранних сроках. Оценка по APGAR 7/8.

Анамнез заболевания. В родильном зале выявлена расщелина верхней губы справа. После рождения (с 25.06.22 по 06.07.22) находился на стационарном лечении в больнице г. Севастополя с диагнозом: Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, ВПР — расщелина верхней губы справа. Полип носа с нарушением проходимости полости носа. Деформация нижнего века правого глаза. Врожденная гемангиома. Получал терапию биопрепаратами, левокарнитином, карбомером. 30.06.2022 выполнена эндоскопическая хоанотомия слева. По заключению офтальмолога установлена врожденная аномалия развития нижнего века справа.

При поступлении состояние средней тяжести, сознание ясное. Мальчик активный, удовлетворительного питания, правильного телосложения. Находился на естественном вскармливании. Кожа бледно-розовая, чистая, гемангиома околопупочной области, справа от пупка 4,5×4 см. Большой родничок 1,5×2 см, не выбухает. Расщелина верхней губы справа, дефект нижнего века справа. ЧДД 36/мин, дыхание пуэрильное. ЧСС 134 уд/мин, тоны сердца ясные, ритмичные. Наружные половые органы развиты по мужскому типу, сформированы правильно, яички в мошонках.

Лабораторно: анемия, гипокоагуляция. Обнаружена ДНК Cytomegalovirus.

При проведении ЭКГ, нейросонографии, рентгенографии и ультразвукового исследования органов брюшной полости исключены патологии внутренних органов.

07.09.22 была проведена хейлоринопластика справа. Установлен назогастральный зонд для питания. Послеоперационный период без осложнений.

За время госпитализации ребенок был консультирован врачом-отоларингологом и врачом-офтальмологом. На основании клинической картины ребенку поставлен диагноз: Окуло-аурикуло-вертебральный спектр: расщелина губы справа, атрезия хоан слева, колобома нижнего века справа.

Рекомендованы консультации в федеральных центрах оториноларингологии и офтальмологии для определения дальнейшей тактики лечения.

17.09.22 мальчик выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение врачей специалистов.

Вывод. На данный момент отсутствуют четкие критерии постановки данного диагноза, в связи с чем большая доля пациентов остаются не диагностированными. Данный клинический случай демонстрирует эффективность мультипрофильного подхода к лечению окуло-аурикуло-вертебрального спектра и значительного улучшения качества жизни пациента.

СЛУЧАЙ ВИТАМИН-К-ДЕФИЦИТНОЙ КОАГУЛОПАТИИ В СОЧЕТАНИИ С НОСИТЕЛЬСТВОМ ВОЛЧАНОЧНОГО АНТИКОАГУЛЯНТА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК

Авторы:

Наумович Надежда Сергеевна,
Карманова Софья Евгеньевна,
Маслов Василий Павлович,
Бойченко Яна Владимировна

РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Геморрагический синдром вследствие дефицита витамина К и зависимых от него факторов свертывания чаще всего проявляется в первые дни жизни, в грудной период, в период раннего детства. Распространенность данного заболевания составляет от 4 до 10 случаев на 10000 новорожденных. Представленный клинический случай уникален и интересен сочетанием витамин-К-дефицитной коагулопатии и носительством волчаночного антикоагулянта.

Описание случая: Пациент в возрасте 2-х лет и 3-х месяцев поступил ночью с отсроченными гематомами в области лба (появилась неделю назад), вокруг глаз, на латеральной поверхности бедра после травмы, которая была месяц назад. Сразу после травмы было проведено ушивание раны в области лба. В приемном отделении диагностированы: «Подапоневротическая гематома лобной области, параорбитальные гематомы, атипичный перелом плечевой кости». Было предположение о неблагополучной бытовой обстановке дома, мать отрицала. Для исключения закрытой черепно-моз-

говой травмы и перелома костей основания черепа была проведена компьютерная томография (КТ) — без патологий. По лабораторным данным, в коагулограмме: удлинение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) и протромбинового времени (ПВ), снижение протромбинового индекса (ПИ); в клиническом анализе крови: тромбоцитоз. Обнаружен волчаночный антикоагулянт.

Обсуждение: Данные коагулограммы описывают наличие дефицита II, VII, IX, X факторов, синтезирующихся в печени. Фактор V в пределах нормы. Диагностический поиск привел к дефициту витамина К, витамин-К-дефицитной коагулопатии, требующей лечения заместительной терапией препаратами витамина К. В процессе осмотра на правой руке ребенка было замечено наличие первичных элементов сыпи с экскориациями и геморрагическими корками. Был поставлен сопутствующий диагноз — ветряная оспа. Одним из этиологических вариантов возникновения носительства волчаночного антикоагулянта может являться вирус ветряной оспы. При этом носительство волчаночного антикоагулянта повышает риск геморрагических осложнений.

Заключение: Сочетание нескольких патологий затрудняет диагностических поиск из-за большого разнообразия дифференциальных диагнозов и требует совмещение знаний различных областей медицины.

ВНУТРИМОЗГОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ В ЛЕВУЮ ТЕМЕННУЮ ДОЛЮ У РЕБЕНКА С ВИТАМИН К-АССОЦИИРОВАННОЙ КОАГУЛОПАТИЕЙ И ДЕФИЦИТОМ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА

Авторы:

Одинокова Виктория Олеговна,
Шестернева Мария Вячеславовна,
Шарипова Наргиса Орифовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Актуальность: Витамин К-зависимая коагулопатия — патологическое состояние, сопровождающееся повышением кровоточивости, связанное с нарушениями гемостаза преимущественно у новорожденных и детей первого года жизни. У детей в возрасте до года в промежутке между 2-й не-

делей и 6-м месяцем частота встречаемости этого состояния составляет 1:15000–1:2000.

Дефицит альфа-1-антитрипсина — это наследственное заболевание, при котором развивается дефицит ингибитора протеаз альфа-1-антитрипсина, что приводит к поражению печени и формированию эмфиземы легких. Частота встречаемости 1:3000–5000.

Цель: показать важность своевременной диагностики дефицита альфа-1-антитрипсина для предупреждения спонтанных кровоизлияний вследствие поражения печени и витамина К-зависимой коагулопатии.

Описание клинического случая: Мальчик Б., 2 мес. Поступил в сентябре в гематологическое отделение МДГКБ с жалобами на беспокойство с “замираниями”, длительное кровотечение из ранки после взятия крови, уплотнение мягких тканей левого плеча, снижение аппетита. Из анамнеза известно, что у ребенка отмечалась отечность в области левого плеча, мать обратилась к травматологу амбулаторно, где отек был расценен как растяжение с образованием гематомы, наложен гипс. 14.09 были замечены геморрагия на небе и выраженное беспокойство ребенка, бригадой СМП доставлен в МДГКБ. При поступлении: состояние средней тяжести, сознание ясное, бледный, петехиальная сыпь на небе, отмечается сохранение кровоточивости после взятия гемограммы из 4 пальца правой кисти, в области левого плеча — гематома. Дыхательная и сердечно-сосудистая системы без особенностей. Печень выступает из-под края реберной дуги +4–4,5 см, край заострен. В/в введен концентрат протромбинового комплекса 500 МЕ, перорально — менадиона натрия бисульфит 4 мг. Выполнено МРТ ГМ: внутримозговое латеральное кровоизлияние теменной доли слева. Выполнено оперативное удаление гематомы ГМ. По данным обследования: RBC $2{,}67 \times 10^{12}$/л; Hgb 83 г/л; PCT 650×10^{9}/л; билирубин общ. 71,5 мкмоль/л; билирубин прямой 38,63 мкмоль/л; ЩФ 1105 Ед/л; АСТ 102,8 Ед/л; АЛТ 65,8 Ед/л; концентрация протромбина 29%; активность фактора IX 22,7%; альфа-1-антитрипсин 0,4 г/л (0,9–2,0). МРТ ГМ: Состояние после удаления внутримозговой гематомы с формированием ранних послеоперационных изменений в левой теменной доле. КТ легких: участки консолидаций и ретикулярных изменений. Электроэнцефалография: ритмы бодрствования умеренно замедлены, за время исследования эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. Проведенное лечение: концентрат факторов свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации (протромбиновый комплекс) 100 Ед/кг в/в по схеме.

Заключение: дефицит альфа-1-антитрипсина — редкое заболевание, в отношении которого должна быть осведомленность и настороженность педиатров, важна ранняя диагностика и лечение, так как оно может привести к тяжёлым осложнениям и инвалидизации.

ГИГАНТСКАЯ АКСОНАЛЬНАЯ НЕЙРОПАТИЯ У ДЕВОЧКИ 6 ЛЕТ

Авторы:

Пахомова Юлия Игоревна,
Заруцкая Анна Валерьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Папина Юлия Олеговна

НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева

Введение: гигантская аксональная нейропатия — редкое аутосомно-рецессивное прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с дебютом в раннем детстве. Причиной служит мутация в гене GAN, расположенном на 16 хромосоме. В мире насчитывается менее 100 пациентов с установленным диагнозом, поэтому важно изучать его течение, что будет способствовать ранней генетической диагностике, предотвращению тяжелых осложнений и увеличению продолжительности жизни больных. Важно уделить внимание генетическому консультированию родителей, так как при верификации характера мутации предконцептуальная и предимплантационная диагностика позволит избежать повторного рождения ребенка с данной патологией.

Клинический случай: девочка, дата рождения 03.07.2015. При поступлении жалобы на: шаткость походки, трудности при подъеме по лестнице, тремор, частые запоры. Из анамнеза: ребенок от 2 беременности, протекавшей благоприятно, роды срочные, физиологические. Развитие до 1 года гармоничное. Наследственность не отягощена. С 1,5 лет установлена задержка моторного развития: походка неуверенная, по типу утиной, спотыкается, падает, по лестнице поднимается с поддержкой, позже диагностированы атрофия зрительных нервов и лактазная недостаточность. ЭЭГ 2018 г: общемозговые изменения биопотенциалов с преобладанием высокоамплитудных заостренных тета- и дельта-волн в задне-височно-теменно-затылочных областях, снижен порог судорожной готовности. ЭЭГ 2021: замедление фоновой активности с акцентом в затылочной области. ЭНМГ 2019 г: нарушение нервно-мышечной проводимости по верхним и нижним конечностям. ЭНМГ 2021 г: грубое аксональное поражение нервных волокон верхних и нижних конечностей. МРТ 2019 г: очаги линейной формы до 3х26 мм в белом веществе полушарий мозжечка, симметричные зоны изменений в заднебоковых отделах продолговатого мозга с распространением на нижние ножки мозжечка, верхний отдел спинного мозга истончен до 5 мм. По итогам расшифровки анализа секвенирования генома было выявлено нали-

чие мутации, специфичной для гигантской аксональной нейропатии 1 типа, родители являются гетерозиготными носителями. На данный момент развитие дисгармоничное, отстает в росте. При осмотре: левосторонний сколиоз поясничного отдела 1 степени, кифоз грудного отдела, половое развитие по возрасту, темные кудрявые волосы. Неврологический статус: мышечный тонус в верхних и нижних конечностях снижен, сила мышц верхних и нижних конечностей снижена до 4 баллов, сухожильные рефлексы нижних конечностей не вызываются, гиперпатия в стопах с двух сторон, ходьба самостоятельная, неуверенная, на широкой базе, походка атактическая, по лестнице поднимается с опорой, координаторные пробы выполняет с интенционным тремором и дисметрией с двух сторон, дисдиадохокинез, в пробе Ромберга неустойчива, тазовые функции не нарушены. Оценка двигательных возможностей по шкале MFM 75,8%. Интеллектуальные функции сохранны.

Заключение: данный клинический случай демонстрирует совокупность признаков, по которым с помощью генетической диагностики можно установить гигантскую аксональную нейропатию. Ранняя диагностика позволила определить направление дальнейших исследований и назначить своевременную терапию, направленную на замедление прогрессирования заболевания. Пациентке были рекомендованы: кинезиотерапия, массаж, магнитотерапия, электростимуляция с использованием биологической обратной связи, плановая госпитализация 1 раз в год.

СОЧЕТАННАЯ КОАГУЛОПАТИЯ

Авторы:

Пиминова Анастасия Васильевна,
Мосесова Евгения Александровна,
Арапова Виктория Владимировна,
Серегина Виктория Александровна,
Уколова Софья Кирилловна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

Морозовская ДГКБ

Болезнь Виллебранда (БВ) — наследственная коагулопатия, вызываемая количественным и качественным дефицитом фактора Виллебранда (ФВ).

Дефицит фактора XII, синдром Хагемана (СХ) — генетически детерминированное заболевание, связанное со снижением активности фактора XII свертывания крови.

Актуальность: БВ наиболее распространенная наследственная коагулопатия (частота встречаемости в общей популяции оценивается от 0,6 до 1,3%), а встречаемость СХ в популяции не превышает 1 случая на 1 млн населения. В свою очередь сочетанные коагулопатии встречаются достаточно редко, что обуславливает актуальность обсуждения данного клинического случая.

Мальчик, 7 лет поступил 29.05.22 в гематологическое отделение с жалобами на частые носовые кровотечения с трех лет с частотой до двух раз в сутки, длительностью до 2 минут. При подготовке к аденотонзиллотомии в коагулограмме выявили удлинение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ). Ранее было хирургическое вмешательство — вскрытие абсцесса правого бедра, кровотечения не было. При осмотре патологий не выявлено.

В клиническом анализе крови от 30.05.22 тромбоцитоз ($450x10^9$), пограничный лимфоцитоз ($3,94x10^9$).

При исследовании активности и свойств ФВ от 31.05.22 выявлен дефицит ФВ (до 40,5%). При исследовании активности фактора XII выявлено его снижение (25,8%). АЧТВ повышено (43,0с)

Выписан из стационара с диагнозом сочетанная коагулопатия, за время пребывания в стационаре кровотечений не наблюдалось. Рекомендовано контрольное обследование через 3 месяца для исключения транзиторного характера выявленных изменений.

23.08.22 госпитализирован на контрольное обследование. Жалобы прежние — частые носовые кровотечения. Гемостатическую терапию не получал. При осмотре выявлены единичные посттравматические экхимозы на ногах.

В клиническом анализе крови от 24.08.22 определяется лимфоцитоз ($4,7x10^9$).

От 24.08.22 Уровень антигена ФВ (58,2%), снижена ристоцетин кофакторная активность ФВ (38,4%), а так же снижена активность фактора XII (29,2%). Повышено АЧТВ (43,4с)

На рентгенографии (РГ) голеностопных суставов от 24.08.22 выявлены изменения, характерные для артропатии (сужение суставной щели, истончение суставного хряща, фрагментация кости, остеофиты).

На момент обследования ребенок в коррекции гемостаза не нуждался. 25.08.22 выписан домой в удовлетворительном состоянии (отсутствие новых кровотечений и геморрагий) с диагнозом сочетанная коагулопатия, под наблюдение участкового педиатра и гематолога.

Заключение: Данный случай интересен слабо выраженными клиническими проявлениями, что требовало тщательного обследования со стороны специалистов. Легкий характер течения заболевания позволил избежать на-

значения гемостатической терапии, хотя на РГ уже определяются признаки артропатии, что еще раз доказывает, что пациенты с данной формой заболевания требуют тщательного контроля над состоянием здоровья и течением болезни, так как имеется высокий риск жизнеугрожающих кровотечений.

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ МУКОВИСЦИДОЗА — КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Автор:

Подольская Анастасия Андреевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Зоненко Оксана Григорьевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Введение. Муковисцидоз (МВ) является самым частым наследственным моногенным заболеванием. Наиболее распространенной во всем мире мутацией при МВ является F508del. С 2012 года существует таргетная терапия, позволяющая восстанавливать функцию измененного белка муковисцидозного трансмембранного регулятора (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator — CFTR). При наличии мутации F508del из четырех зарегистрированных препаратов, пациентам показано назначение одного из трех препаратов — Orkambi, Symdeko или Trikafta. Представлен клинический случай избирательного ответа на таргетную терапию препаратами Orkambi и Symdeko у пациентки с генотипом CFTRdelF508/del F508.

Пациентка К., 2010 года рождения, диагноз установлен на первом году жизни с помощью неонатального скрининга, с 2015 года стойкий высев синегнойной инфекции. При госпитализации в апреле 2020 года, жалобы на кашель с гнойной мокротой, одышка при спокойной ходьбе. Рост=127 см, масса=19 кг (ИМТ=11,8 кг/м^2), SpO2 88–90%. При осмотре обращает на себя внимание бочкообразная грудная клетка, деформация дистальных фаланг и ногтей по типу «барабанные палочки» и «часовые стекла». Аускультативно — масса рассеянных, разнокалиберных хрипов. На КТ большое количество кистозных и варикозных бронхоэктазов. На спирометрии ОФВ1 — 26%, ФЖЕЛ — 36%.

По решению врачебной комиссии — начат прием CFTR-модулятора Orkambi (люмакафтор 200 мг/ивакафтор 125 мг) 2 раза в сутки в приеме с жирной пищей.

Госпитализация в ноябре 2020 года. Жалобы на продуктивный кашель со скудной мокротой, периодическое отхождение с мокротой темных сли-

зистых пробок, одышка преимущественно на фоне физической нагрузки, без лихорадки и синдрома эндотоксемии. Рост=128 см, масса=19 кг (ИМТ=11,3 кг/м^2), SpO2 91%. На фоне 6-месячного приема Orkambi отмечается значимое улучшение качества жизни ребенка — повышение двигательной активности, SpO2 в покое 95–97%, купирование хронической эндотоксемии, прирост спирометрических показателей — ФЖЕЛ на 7%, ОФВ1 на 8%. Переносимость лечения удовлетворительная.

Учитывая плохую прибавку массы тела, решено провести операцию по постановке низкопрофильной гастрономической трубки MIK-KEY Kimberly Clark с последующим введением гиперкалорической смеси Nutrilon Energy 1,5 300 мл в режиме ночной гипералиментации. Переносимость агрессивной нутритивной поддержки удовлетворительная.

Ввиду возникших на момент мая 2021 года сложностей по закупке препарата Orkambi, ребенку оформлен протокол врачебной комиссии на прием таргетного препарата Symdeko (тезакафтор 100 мг/ивакафтор 150 мг + ивакафтор 150 мг).

На фоне получения препарата Symdeco кашель усилился, вернулись обострения.

Госпитализация в июле 2022 года. Рост — 135 см, масса — 20 кг (ИМТ=11 кг/м^2), SpO2 88%. Жалобы на сильный продуктивный кашель с гнойной мокротой, потеря в весе 700 г, на фоне постоянной ночной гипералиментации через гастростому. На спирометрии снижение ОФВ1 до 22%, ФЖЕЛ до 36%.

Ухудшение состояния дает основание предположить, что препарат Symdeko не подходит пациентке. Рекомендации лечащего врача — перевод на таргетный препарат Orkambi или Trikafta.

Заключение. Данный клинический случай свидетельствует о том, что таргетная терапия имеет индивидуальные особенности действия на пациента, несмотря на абсолютное показание к ее назначению. Прием терапии необходимо проводить под объективным контролем, таким как потовый тест и оценка разности кишечных потенциалов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ EWING-LIKE САРКОМЫ С BCOR ПЕРЕСТРОЙКОЙ

Автор:

Полищук Полина Анатольевна

СПбГПМУ

Научный руководитель:

Тихонова Марина Валерьевна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Введение. Саркома Юинга — это высоко злокачественная опухоль, поражающая кости и мягкие ткани. На данный момент выделяют классическую саркому Юинга — это саркома с перестройкой гена EWSR1 с определенными генами-партнерами семейства ETS, а также недифференцированную саркому и Ewing-like саркомы, которые имеют перестройки генов BCOR, CIC-DUX4 и перестройку гена EWSR1 с генами не из семейства ETS.

Цель. Провести анализ клинического случая юингоподобной саркомы с перестройкой гена BCOR и литературу по данной патологии.

Материалы и методы. Клинический случай Ewing-like саркомы с перестройкой гена BCOR у ребёнка, поступившего на лечение в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, а также анализ международной литературы по данной нозологии.

Результаты. В феврале 2015 года у ребёнка 10 месяцев по данным визуализационных исследований было диагностировано объемное образование забрюшинного пространства паравертебрально слева на уровне L1-L3 с прорастанием в спинномозговое пространство, что клинически соответствовало острой вялой параплегии с нарушением функции тазовых органов и чувствительности по проводниковому типу. Было проведено частичное удаление опухоли слева. По данным морфологического исследования были исключены эмбриональная рабдомиосаркома и лимфомы, однако отсутствие экспрессии CD99 не позволило исключить саркому Юинга. После чего была начата полихимиотерапия (ПХТ) по протоколу EuroEwing 2008, однако в дальнейшем от родителей был получен отказ от лечения с последующим динамическим наблюдением в амбулаторных условиях. Далее по данным визуализации от августа 2020 отмечалось увеличение паравертебрального образования на уровне L1-L4 слева с распространением в спинномозговой канал, компрессионный перелом тела L2 на фоне вторичных изменений. Была проведена биопсия опухоли, материал был направлен в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. Заключение: саркома Юинга с инфильтрирующим ростом, множественные геморрагические очаги. По иммуногистохимическому и FISH-исследованию: PNET-подобная

мелкоклеточная саркома с экспрессией BCOR-CCNB-3. После чего была проведена ПХТ по протоколу EuroEwing 2012. По данным компьютерной томографии (КТ) от мая 2021 года было отмечено уменьшение размеров опухоли в динамике на 49%. В июле 2021 удаление опухоли забрюшинного пространства, удалено не менее 98%, за исключением фрагментов в межпозвоночных отверстиях, после чего была проведена ПХТ по схеме циклофосфамид + топотекан. С ноября по декабрь 2021 года — лучевая терапия на область распространения рецидивной опухоли в СОД (суммарная очаговая доза) 54 Гр и буст на область остаточной опухоли до СОД 59,4 Гр. В дальнейшем наблюдалась положительная динамика с восстановлением двигательных функций.

Выводы. Данный клинический случай демонстрирует менее агрессивное течение Ewing-like саркомы с перестройкой гена BCOR, по сравнению с классической саркомой Юинга. В дальнейшем требуется больше исследований для оптимизации терапии данной патологии с возможным снижением интенсивности режимов химиотерапии.

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ И НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА

Авторы:

Саватеева Ольга Ильинична,
Васильев Иван Сергеевич

РНИМУ им Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского

Актуальность: Синдром Гольденхара (окуло-аурикуло-вертебральный спектр) — врожденное заболевание, развитие которой связано с патологией производных 1–2 жаберных дуг. С меньшей Частота синдрома варьируется от 1:3500 до 1:5600 живорождений, чаще у детей мужского пола (соотношение 3:2). Этиология до конца не изучена. Наследование заболевания считается многофакториальным. Характерными проявлениями болезни являются одно или двухсторонние (у 30%) пороки развития глаз, ушных раковин, позвоночника, челюстных структур. Наблюдаются также поражения и пороки развития других органов и систем, что затрудняет процесс диагностики.

Цель: показать вариабельность фенотипических проявлений синдрома Гольденхара для своевременной диагностики и терапии.

Клинический случай: Девочка у матери 33 лет (на учете в женской консультации не состояла), от 8 беременности, от 7 срочных домашних родов, с массой 2840 г и длиной тела 47 см. В перинатальный центр поступила через 1 час после рождения. Тяжесть состояния была обусловлена нарастающими признаками дыхательных расстройств, неврологической симптоматикой синдрома угнетения. В неонатальном периоде получала лечение по поводу врожденной пневмонии, инфекции мочевыводящих путей, субклинической формы врожденной цитомегаловирусной инфекции.

Выявлены множественные врожденные пороки развития: колобома левого верхнего века, деформация левого уха с периаурикулярным отростком, атрезия ануса с перинеальным свищом, гидронефроз левой почки, мегауретер, сближение и нечеткий контур 4–7 ребер, наличие костных мостов между ними, множество полупозвонков в грудном отделе, 12 ребер справа и 10 слева.

Проведено поэтапное хирургическое лечение пороков развития. Двухэтапная хирургическая коррекция атрезии ануса (закрытие перинеального сфища, формирован неоанус). Коррекция гидронефроза (первый этап — выведение нефростомы). В возрасте 3 месяцев проведена офтальмологическая коррекция колобомы.

Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение врача-педиатра, нефролога, уролога, невролога, офтальмолога, детского хирурга, аудиолога. Физическое и нейропсихическое развитие ребенка в момент выписки в нижних пределах возрастных норм.

Заключение: Синдром Гольденхара может проявляться не только классическим окуло-аурикуло-вертебральным спектром, но и поражением других органов и систем. У данного ребенка с гемифаициальной формой синдрома выявлены нижняя атрезия ануса с перинеальным свищом, гидронефроз, мегауретер. Своевременность диагностики синдрома Гольденхара зависит от междисциплинарного комплексного подхода. Диагноз ставится генетиком на основании характерных фенотипических проявлений. Кроме основных характерных фенотипических проявлений, у детей выявляются врожденные пороки развития других органов и систем, которые часто ухудшают общее состояние ребенка и требуют хирургической коррекции.

ОСЛОЖНЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА У РЕБЕНКА С ТРОМБОФИЛИЕЙ

Авторы:

Савицкая Майя Владиславовна,
Гаргалоян Мария Арменовна,
Лавровская Анастасия Эдуардовна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Тромбофилия — склонность к развитию тромбоза вследствие влияния предрасполагающих факторов, как приобретенных, так и генетически детерминированных. При этом наследственная тромбофилия носит гетерогенный характер и может быть обусловлена не только дефицитом естественных антикоагулянтов, но и другими протромботическими нарушениями.

Мальчик В., 3 года, заболел остро 11.12.13, когда появились лихорадка, рвота, неустойчивый стул. Амбулаторно получал нифуроксазид, панкреатин, пробиотик.

Через 18 дней в связи с повторной длительной лихорадкой был госпитализирован в больницу по месту жительства, получал цефтриаксон с положительным эффектом. 1.01.14 у ребенка развился судорожный приступ, после завершения которого возникли правосторонний гемипарез и моторная афазия. По МРТ от 17.01.14 острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне средней мозговой артерии. 7.02.14 ребенок переведен в неврологическое отделение МДГКБ с клиническим диагнозом: ишемический инфаркт левой гемисферы головного мозга с геморрагическим пропитыванием. При поступлении состояние средней тяжести, общемозговых и менингеальных симптомов нет, асимметрия глазных щелей, прозопарез справа, мышечный тонус повышен в правых конечностях, высокие сухожильные рефлексы справа с расширением рефлексогенных зон. При аускультации сердца отмечался систолический шум в проекции митрального клапана (МК). По транскраниальному дуплексному сканированию от 19.02.14 — значительное снижение пиковых систолических скоростей по средней мозговой артерии слева.

Ребенку были назначены вальпроевая кислота, ацетилсалициловая кислота, витамины группы В.

Для дальнейшего обследования и лечения был переведен в гематологическое отделение. Клинически отмечалось усиление систолического

шума в проекции МК, в связи с чем была проведена Эхо-КГ, по результатам которой выявлена недостаточность МК с регургитацией 3+. На основании анамнеза, клинических данных и данных Эхо-КГ ребенку был выставлен диагноз инфекционный эндокардит.

Выявлены генетические полиморфизмы системы гемостаза: гомозиготная мутация метионин-синтазы редуктазы, гетерозиготные мутациии метионин-синтазы, коагуляционного фактора VII, фибриногена бета, тромбоцитарного гликопротеина 1В, Р-селектин лиганд гликопротеина. Дефицита протеинов С, S и антитромбина не выявлено. Таким образом, тяжесть состояния ребенка была обусловлена поражением МК, а также ишемическим инсультом, развившимся в результате сочетания инфекционного эндокардита и имеющихся у ребенка генетических предпосылок к тромбозу.

В июне 2014 года в НЦССХ проведена шовная пластика МК. После операции назначены низкомолекулярные гепарины.

Госпитализация от 11.09.14: у ребенка сохраняются незначительный прозопарез, умеренное снижение мышечной силы в правой руке. По Эхо-КГ: ФВ 61%, митральная регургитация 1+. Проведена коррекция терапии, назначен варфарин. Ребенок продолжает принимать антикоагулянтную терапию и наблюдаться у педиатра, невролога, кардиолога и гематолога по месту жительства.

Сочетание инфекционного процесса и генетической предрасположенности ребенка к тромбообразованию спровоцировало развитие ишемического инсульта. Учитывая тяжесть развившегося осложнения, было важно заподозрить нарушения системы гемостаза с целью назначения адекватной терапии и профилактики осложнений.

ТЕРНИСТЫЙ ПУТЬ К ПРАВИЛЬНОМУ ДИАГНОЗУ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Автор:

Сологуб Михаил Алексеевич

РязГМУ им.академика И.П.Павлова

Научный руководитель:

Пизнюр Инна Владимировна — ассистент

РязГМУ им.академика И.П.Павлова

Актуальность: Кистозно-аденоматозная мальформация легких самый распространенный порок дыхательной системы, встречается в 60% случаев от общего числа бронхолегочных аномалий. Частота встречаемости кистозной мальформации бронхов варьирует от 1:25000 до 1:30000 у живорожденных детей. В пренатальной диагностике золотым стандартом является проведение ультразвуковой диагностики плода на 17–20 неделе гестации, подтвердить диагноз можно только после рождения пациента, проведя ему компьютерную томограмму.

Материалы и методы: анализ первичной медицинской документации пациентки С., 8 лет.

Результаты работы: Пациентка С., 22.03.2014 г. Ребенок от 2-й беременности (1-я беременность — мальчик, здоров), протекала с угрозой прерывания со 2 триместра. Ребенок от 2-х срочных, преждевременных родов на 36 сроке гестации. Масса тела при рождении — 3255 г, длина тела — 49 см. По шкале Апгар 7/8 баллов. Девочка росла и развивалась по возрасту. Грудное вскармливание до 7 месяцев жизни. Привита по календарю профилактических прививок. Генеалогический анамнез не отягощен.

Пациентка заболела в феврале 2017 г., когда впервые был отмечен сухой кашель и подъем температуры до 37,5С, поставлен диагноз верхнедолевая пневмония слева. Лечилась амбулаторно, получала антибактериальную терапию. В феврале 2018 г. — госпитализирована в ГБУ РО «РОДКБ им. Н.В.Дмитриевой», с жалобами: подъем температуры до 39С, сухой кашель. По результатам рентгенограммы грудной клетки выставлен диагноз: верхнедолевая пневмония слева. На фоне антибактериальной терапии отмечалась положительная динамика.

В ноябре 2019 г. вновь повышение температуры тела выше 37,5С, сухой кашель, хрипы. Проведена компьютерная томограмма с контрастированием, картина неправильной формы участка консолидации легочной ткани в верхней доле легкого, с неоднородной структурой. Было принято решение

направит пациентку в РДКБ г.Москва с целью дообследования. В декабре 2019 г. повторно находилась на стационарном лечении. На рентгенограмме легких в боковой проекции слева было выявлено вздутие в нижних отделах, ближе к верхним отделам левого корня определяется участок затемнения неправильной треугольной формы, с деформацией и обогащением легочного рисунка, стенки мелких бронхов сближены, утолщены, чередуются с участками дольковых вздутий.

В январе 2020 г. пациентке была проведена переднебоковая торакотомия — удаление верхней доли левого легкого. При патоморфологическом обследовании, выявлены признаки локальной кистозной мальформации бронхов с неспецифическим гранулематозным воспалением. Выставлен окончательный диагноз: локальная кистозная мальформация бронхов верхней доли левого легкого.

Ребенок находится под динамическим наблюдением врача-педиатра участкового и пульмонолога по месту жительства.

Выводы: Пример данного клинического случая, демонстрирует, что мальформация бронхов может манифестировать после периода новорожденности. Это связано с физиологическим процессом «дозревания» легочной ткани. При подозрении на нетипичное течение пневмонии, следует провести компьютерную томограмму легких, которая позволяет установить точную локализацию патологического процесса и назначить специфическую терапию для пациента.

Кистозная мальформация бронхов имеет наиболее благоприятный прогноз из всей группы врожденных пороков легких. При условии ранней диагностики и быстрого оперативного вмешательства, прогноз у таких пациентов считается благоприятным.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЛАДЕНЧЕСКОЙ ФОРМЫ ПРОПИОНОВОЙ АЦИДУРИИ У РЕБЕНКА 4 МЕСЯЦЕВ

Автор:

Терджанян Ареват Арменовна

ОмГМУ

Научный руководитель:

Мингаирова Александра Геннадьевна — к.м.н., доцент

ОмГМУ

Пропионовая ацидурия — это тяжелое орфанное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое обусловлено недостаточностью фермента пропионил-КоА-карбоксилазы, участвующего в катаболиз-

ме белка, что приводит к накоплению в организме пропионовой кислоты и ее метаболитов [1].

Актуальность. Недостаточная специфичность клинических проявлений пропионовой ацидурии и низкая осведомленность педиатров о данной патологии вызывает трудности в установлении диагноза, приводит к позднему назначению диетотерапии, угрозе летального исхода или инвалидизации [1,2,3].

Материалы и методы. Мальчик 4 мес. поступил в приемно-диагностическое отделение с жалобами на выраженную слабость, сонливость, короткий период бодрствования, значительное снижение аппетита, медленное глотание. Ребенок от 3-й беременности, протекавшей на фоне антифосфолипидного синдрома, коронавирусной инфекции, лабиального герпеса. Роды 1-е, срочные, путем кесарева сечения, оценка по шкале APGAR — 7/7 баллов, масса тела 3262 г, длина тела 53 см. В нервно-психическом развитии отмечается отставание. С рождения диагностирована анемия, принимает препараты железа. Со слов матери, наследственность не отягощена. При поступлении в стационар состояние тяжелое, обусловленное метаболическим кризом. Т 36,4 °С, ЧД 36 в мин., ЧСС 130–145 уд. в мин, АД 98/45 мм. рт. ст., SpO_2 98%. В соматическом статусе: одутловатость лица, бледность кожного покрова. Отклонений со стороны внутренних органов при осмотре не выявлено. В неврологическом статусе: ребенок сонлив, двигательная активность снижена, глаза прикрыты, открывает их кратковременно, отмечается непостоянный горизонтальный нистагм. Сосательный и глоточный рефлексы сохранены, но есть трудности при глотании. Голову не держит, не переворачивается, выражена диффузная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы оживлены, симметричны. В клиническом анализе крови: анемия, лейкопения с нейтропенией. В общем анализе мочи: ацетонурия. Кислотно-основное состояние крови: респираторный алкалоз. МРТ головного мозга: признаки небольшой оболочечной гигромы в переднелатеральных отделах левого полушария головного мозга (до 3 мм), срединные структуры не смещены; умеренное расширение ликворных пространств. В связи с отрицательной динамикой (угнетение сознания, судороги) ребенок был переведен в реанимационное отделение, где проводилась противосудорожная, метаболическая инфузионная терапия.

Результаты. Методом тандемной масс-спектрометрии в моче было обнаружено повышенное содержание органических кислот — 3-гидроксипропионовой кислоты, пропионил глицина. На основании полученных данных был установлен диагноз «пропионовая ацидурия, младенческая форма». В последующем диагноз был подтвержден генетически. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика. На амбулаторный этап ребенок выписан в стабильном состоянии на лечебной смеси с исключением патогенетически значимых аминокислот, метаболической терапии, направленной

на профилактику и коррекцию гипераммониемии. Также для мониторинга уровня аммония в крови ребенок обеспечен портативным аммониометром.

Выводы. Для ранней диагностики наследственных нарушений обмена веществ представляется целесообразным расширение скрининг-программ новорожденных, что позволит улучшить прогноз у данных пациентов [1,2,3].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРИМЕНЕНИЯ НАКСИТАМАБА В КОМБИНАЦИИ С GM-CSF ПРИ РЕФРАКТЕРНОМ ТЕЧЕНИИ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У ПАЦИЕНТА ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА

Автор:

Турчина Анастасия Николаевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Шаманская Татьяна Викторовна — к.м.н., руководитель группы по изучению эмбриональных опухолей НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева,

Рабаева Лилия Леонидовна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Нейробластома (НБ) — это наиболее частая злокачественная экстракраниальная солидная опухоль детского возраста (7–8%), развивающаяся из клеток предшественников симпатической нервной системы. Пациенты подросткового возраста составляют небольшую группу (<5%) среди всех детей с верифицированным диагнозом нейробластома. В данной возрастной группе НБ характеризуется длительным, индолентным течением, рефрактерностью к стандартной мультимодальной терапии и крайне неблагоприятным прогнозом (пятилетняя общая выживаемость составляет ≈7%). В связи с этим поиск эффективных терапевтических опций является крайне актуальным и необходимым для возможности улучшения прогноза данной группы пациентов.

Мальчик И, 15 лет, дебют заболевания в 12 лет жалобами на неустойчивый стул, периодические боли в животе, получал симптоматическую терапию. Через 1,5 года начались периодические подъемы температуры до 38,5 С в вечернее время, с выраженной слабостью, вялостью; боли в мышцах и суставах, периодически при мочеиспускании.

При дообследовании был установлен диагноз: нейробластома забрюшинного пространства слева, 4 стадия по International Neuroblastoma Staging System — метастатическое поражение костного мозга; М стадия

по International Neuroblastoma Risk Group Staging System. Инициирована терапия для пациентов группы высокого риска в рамках протокола Neuroblastoma-2004, которая включала индукционную химиотерапию, хирургическое лечение, высокодозную терапию с последующей аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток, лучевую терапию и дифференцировочную терапию 13-цис-ретиноевой кислотой.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА «ВЯЛОГО РЕБЕНКА»

Авторы:

Устенко Екатерина Сергеевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Думова Светлана Владимировна — к.м.н., доцент

ММКЦ «Коммунарка»

Актуальность. Под термином «вялый ребенок» может скрываться огромное количество патологических состояний, начиная от инфекционных заболеваний и гипотиреоза, и заканчивая тяжелыми наследственными патологиями, миопатиями и миодистрофиями. Неспецифичность симптомов различных нозологий создает затруднения в верификации истинного диагноза, что и обуславливает актуальность заданной темы.

Клинический случай. Ребенок И. от матери 33 лет с эндометриозом в анамнезе, от 2 беременности, 2 своевременных родов на сроке 41 неделя, массой при рождении 3080 г., длиной 50 см., оценкой по шкале Апгар 8/9. Со вторых суток жизни отмечалось нарастание симптомов дыхательной недостаточности, симптомов угнетения ЦНС, симптомов интоксикации. Диагностирована внутриутробная двухсторонняя пневмония. Несмотря на положительную динамику от проводимого лечения, сохранялись вялое сосание, выраженные симптомы мышечной гипотонии и мышечной слабости. Обращал на себя внимание фенотип новорожденного: глубоко посаженные глаза, микрогения, короткий мизинец, акромикрия, низкий рост волос, дисплазия ушных раковин, сандалевидная щель.

В ходе проводимого дифференциально-диагностического обследования было выявлено

несоответствие БЭА головного мозга гестационному возрасту по ЭЭГ, эхо-признаки ишемии перивентрикулярных зон по данным нейросонографии. Наличие с рождения клинической картины «вялого ребенка», особенности фенотипа и инструментальных данных позволили определить центральное происхождение мышечной гипотонии и подвели к необходимости

проведения молекулярно-генетического исследования, после которого ребенку был выставлен диагноз: «синдром Прадера-Вилли».

Девочку выписали из стационара в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, генетика, эндокринолога.

Заключение. Построение верного дифференциально-диагностического ряда является ключевым звеном

в выборе тактики обследования, лечения и дальнейшего наблюдения ребенка. Установив ведущий симптом СВР — мышечную гипотонию, — необходимо идентифицировать ее топическое происхождение, что позволит сузить круг диагностического поиска. В изучении причины патологического состояния ребенка следует придерживаться междисциплинарного подхода и привлекать специалистов различных направлений: от эндокринологов до врачей лабораторной диагностики. Только комплексное исследование и исключение инфекционных, метаболических, травматических и, наконец, генетических проблем позволит своевременно поставить диагноз и улучшить качество жизни ребенка.

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У МАЛЬЧИКА 5 ЛЕТ

Авторы:

Устюжанаиа Диана Всеволодовна,
Писоцкая Юлия Васильевна,
Аширова Лиана Эдуардовна,
Богачева Софья Максимовна

КубГМУ

Научный руководитель:

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

КубГМУ

Введение: Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкая прогрессирующая форма системной тромботической микроангиопатии (ТМА), развивающаяся вследствие неконтролируемой активации альтернативного пути системы комплемента и характеризующаяся преимущественным поражением сосудов микроциркуляторного русла почек.

Цель исследования: провести анализ клинического случая атипичного гемолитико-уремического синдрома у мальчика 5 лет.

Результаты исследования: у пациента Б., 5 лет со слов мамы отмечалось повышение температуры тела до 39°С, рвота, боли в животе, тёмно-корич-

невый цвет мочи. Мама самостоятельно дала адсорбенты, ибупрофен, состояние улучшилось. Через четыре дня вновь рвота, слабость ребенка. Обратились в поликлинику, участковый педиатр направил ребенка в ЦРБ на госпитализацию с диагнозом анемия тяжелой степени. По результатам обследования не исключался геморрагический васкулит, ГУС. Учитывая тяжесть состояния, ребенок был переведен в нефрологическое отделение Детской краевой клинической больницы г. Краснодара (ДККБ).

При поступлении состояние ребенка тяжелое за счёт анемического синдрома, интоксикации, почечной недостаточности. Кожные покровы бледные, с субиктеричным оттенком, на голенях и стопах единичные петехиальные элементы сыпи.

В общем анализе крови: снижение уровня гемоглобина до 62 г/л, эритроцитопения — $1{,}78\times10^{12}$/л, лейкоцитопения — $3{,}9\times10^{9}$/л, тромбоцитопения — 31×10^{9}/л, повышение СОЭ до 38 мм/час.

Биохимический анализ крови: повышение АСТ 107 ед/л, триглицеридов 4,81 ммоль/л, холестерина 7,4 ммоль/л, мочевины 16,8 ммоль/л, креатинина 142 мкмоль/л, ЛДГ 7104 ед/л, ферритина 351,88 нг/мл. Снижена расчетная скорость клубочковой фильтрации по Шварцу 35,3 мл/мин.

Суточный объём мочи 600 мл. Общий анализ мочи: протеинурия 2,18 г/л; гематурия, цвет тёмно-коричневый. Проба Кумбса отрицательная. Миелограмма: без патологии. Кровь на ADAMTS 13 — 78% (80–122%). Повышение аутоантител к фактору Н — 4147 AU/ml. ПЦР исследование кала на ОКИ — отрицательно.

УЗИ почек и мочевого пузыря: умеренно выраженные диффузные изменения обеих почек.

Ребенок консультирован специалистами РНИМУ им Н.И. Пирогова. Выставлен диагноз: Острое почечное повреждение вследствие аГУС. Больной нуждается в назначении препарата Экулизумаб по рекомендованной схеме лечения.

В нефрологическом отделении проводилось лечение: переливание СЗП, эритроцитарной массы, комплемент-ингибирующая терапия (Экулизумаб), антикоагулянтная, антибактериальная, глюкокортикостероидная, инфузионная терапия — отмечена положительная динамика, улучшение состояния.

Заключение: аГУС относится к жизнеугрожающим заболеваниям. Учитывая отсутствие четких лабораторных критериев аГУС, необходимо проводить сложную и последовательную дифференциальную диагностику различных вариантов ТМА, исключение которых позволяет заподозрить и поставить правильный диагноз. Своевременная диагностика и раннее начало лечения имеют решающее значение в исходе заболевания.

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ РАНЕВОГО СТОЛБНЯКА У РЕБЕНКА ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Автор:

Филинов Арсений Ильич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Шакарян Армен Каренович — научный сотрудник

Клинический отдел Института полиомиелита

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

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Столбняк — острое инфекционное заболевание, вызываемое бактериями Clostridium tetani, характеризуется развитием мышечного гипертонуса и генерализованных тонических сокращений мускулатуры. Симптомы заболевания развиваются в результате продукции бактериями эндотоксина.

Мальчик, 11 лет, пребывавший на даче, топором нанес себе рубленую рану мягких тканей тыла правой стопы. После травмы обратился в травмпункт центральной районной больницы, где была проведена первичная хирургическая обработка и ушивание раны, были назначены перевязки. Профилактика столбняка не проводилась. Болезнь началась с появления тризма, в связи с чем в течение двух дней обращался к стоматологу, патологии не выявлено. На 2 день болезни присоединились жалобы на боли в мышцах ног, изменение походки из-за невозможности сгибания в коленях, отмечал боли в животе. На 6 сутки не мог встать с постели из-за возникающих спазмов в мышцах ног, туловища, в связи с чем в сопровождении матери обратился в поликлинику, где осмотрен хирургом, профильная патология исключена, направлен к педиатру. При осмотре после уточнения вакцинального статуса (отсутствие ревакцинации АДС-М в 6–7 лет), был заподозрен столбняк и по каналу СМП ребенок поступил в ИКБ № 1.

Рутинные исследования крови, мочи в норме, за исключением повышения уровня КФК. Титр противостолбнячных антител при поступлении 1:20.

При осмотре ребенок находился в ясном сознании, ориентирован в пространстве. Отмечался спастический тетрапарез, тризм, “сардоническая” улыбка при любом мышечном напряжении или воздействии неспецифического раздражителя, спастический парез мышц-разгибателей шеи, фасцикуляции правой половины туловища. При вертикализации сделал несколько шагов и упал из-за возникшего генерализованного тонического сокращения мышц конечностей и туловища. При неврологическом осмотре выявлено возникновение непроизвольных тонических сокращений в мыш-

цах при любых прикосновениях, повышение всех сухожильных рефлексов с расширением зон. В связи с выявленной клинической картиной в контексте эпидемиологического анамнеза был диагностирован раневой столбняк.

Ребенок был направлен в ОРИТ, где было проведено лечение столбнячным анатоксином в дозе 0.5 ЕС подкожно, противостолбнячной лошадиной сывороткой в дозе 99000 МЕ, с повторным введением в течение четырех суток в связи с сохранением генерализованных мышечных спазмов. При осмотре спустя сутки — отрицательная динамика в виде сгибания на правый бок, провокация спазмов при минимальных звуковых, световых и тактильных раздражителях. На 8 день болезни была назначена очередная доза противостолбнячной сыворотки, после чего началась регрессия мышечных спазмов, ригидности мышц шеи и жевательной мускулатуры. На 11 день болезни переведен в инфекционное отделение в связи с улучшением состояния.

При дальнейшем пребывании в инфекционном отделении сохранялась умеренная ригидность мышц ног и туловища, но при этом ребенок мог самостоятельно передвигаться, была достигнута стойкая положительная динамика, в связи с чем на 17 день болезни принято решение о выписке пациента на амбулаторный режим.

Приведенный клинический случай показывает, что, не смотря на отсутствие эпизодов заболевания столбняком среди детей школьного возраста за последние 10 лет, врачам амбулаторного и стационарного звена необходимо помнить о профилактике, клинической картине и лечении столбняка.

КЛЕЩЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ И ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

Авторы:

Холина Елена Алексеевна,
Лукашева Александра Дмитриевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

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

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики имени академика Л.О.Бадаляна п/ф РНИМУ им.Н.И.Пирогова

Введение: Клещевой энцефалит (КЭ) — природно-очаговая вирусная инфекция, передающаяся через укусы иксодовых клещей. Осложнением нередко является эпилепсия Кожевникова. Эпилептические энцефалопатии — патологические состояния, при которых эпилептиформная актив-

ность приводит к прогрессирующему нарушению функции мозга. Группа генетических энцефалопатий развития и эпилептических энцефалопатий включает 107 форм по классификации OMIM.

Клинический случай: у пациентки А., 5,5 лет в возрасте 3 лет 11 мес во время нахождения в Тюменской области произошел укус клеща в область левого плеча. Не смотря на профилактическое введение противоклещевого иммуноглобулина, спустя 2 недели развились цефалгия, лихорадка (38,9оС), рвота. Девочка помещена в ОРИТ, серологическое подтверждение клещевого менингоэнцефалита. Дебют судорог через 20 дней — фокальные версивные и миоклоно-клонии в левой руке, серийные. Затем присоединились многочисленные атипичные абсансы, приступы позитивного и негативного эпилептического миоклонуса, а на ЭЭГ — мультифокальные и диффузные разряды, по морфологии типа «ДЭРД» с формированием паттерна ESES, что не характерно для эпилепсии Кожевникова. Отмечается прогрессирующая утрата когнитивных, речевых и двигательных функций, развитие спастического тетрапареза, S>D. Динамика МРТ — формирование кистозно-глиозных изменений таламуса и прогрессирующие атрофические изменения больших полушарий. Спустя год в плазме крови IgG и IgM к ВКЭ не выявляются. Эффективность противоэпилептической терапии — временный эффект на фоне вальпроатов (депакин в сиропе) и леветирацетама (кеппра). Топирамат (топамакс) — без эффекта на приступы, усиление вялости и сонливости. Трилептал (окскарбазепин) — аггравация диффузных эпилептиформных разрядов, атипичных абсансов и миоклонуса. Руфинамид (иновелон) — без эффекта. Семейный анамнез отягощен — эпилепсия у прадедушки и бабушки по линии мамы, а также у ее сестры и двоюродной племянницы. Атипичное и фармакорезистентное течение эпилепсии, отсутствие данных за текущий энцефалитический процесс, отягощенный семейный анамнез по эпилепсии, способствовало проведению генетического обследования. Результаты клинического экзомного секвенирования: мутация гена CACNA1A (c.3097C>G, p.Gln1033Glu) — энцефалопатия развития и эпилептическая энцефалопатия 42 типа (OMIM#617106). С учетом идентификации кальциевой каналопатии — рекомендована таргетная терапия ламотриджином. Ламотриджин (сейзар) способствовал снижению частоты приступов, улучшению когнитивных функций, однако, с последующим развитием макуло-папулезной сыпи. Совместная терапия фенистилом способствовало временному уменьшению симптомов, но затем токсико-аллергическая реакция по типу синдрома Стивенса-Джонсона потребовала отмены ламотриджина. В настоящее время планируется применение клобазама (фризиум).

Заключение: Данный случай демонстрирует одну из логических ошибок — «после не значит вследствие», хотя клещевой энцефалит, вероятно, ускорил дебют генетически-детерминированного заболевания и, безусловно, способствовал более тяжелому неврологическому поражению у ребен-

ка. Дети с фармакорезистентными формами эпилепсии и эпилептическими энцефалопатиями нуждаются в генетическом обследовании методиками экзомного секвенирования нового поколения. Также, к сожалению, эффективный препарат может способствовать развитию непереносимых побочных эффектов, что требует его отмены.

РАЗВИТИЕ ГЕПАТОЦЕЛЛЮЛЯРНОЙ КАРЦИНОМЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА У ПОДРОСТКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Автор:

Шайхразиева Юлия Энгелевна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Рыбалко Наталья Алексеевна

Рабаева Лилия Леонидовна

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачев

Актуальность. Фонтен-ассоциированное заболевание печени — отдельная группа осложнений, возникающих у пациентов с пороком сердца после операции Фонтена. Гепатоцеллюлярная карцинома (ГЦК) является редким, но наиболее неблагоприятным представителем этой категории болезней.

Цель. Представление клинического случая гепатоцеллюлярной карциномы после операции Фонтена у пациента с врожденным пороком сердца.

Клинический случай. С рождения пациент находился под наблюдением кардиолога по поводу врожденного порока сердца (ВПС) — атрезия трикуспидального клапана, однопритoчный единственный анатомически левый желудочек.

В возрасте 8 лет проведена операция Фонтена. Через 5 лет выявлено образование S7,8 печени. На основании комплексного обследования и гистологической верификации биопсированного очага печени установлен диагноз: Гепатоцеллюлярная карцинома S7,8 печени, стадия II (T2N0M0). Кардиальный фиброз печени 2 степени на фоне врожденного порока сердца.

С учетом сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы, хирургическое лечение по поводу гепатоцеллюлярной карциномы выполнено совместно бригадой кардио- и гепатобилиарных хирургов — расширенная правосторонняя гемигепатэктомия в условиях частичного искусственного кровообращения и гипотермии.

Через месяц после проведенного хирургического лечения констатирована системная прогрессия в виде появления множественных очагов в обоих легких.

Кардиотоксичность препаратов химиотерапии и необходимость массивной сопроводительной инфузионной нагрузки, исключили возможность проведения стандартного цитостатического лечения ГЦК, применяющейся у детей. Однако и альтернативные варианты терапии ГЦК, заимствованные из «взрослой» практики — комбинация анти-VEGF/PD-L1 Бевацизумаб/Ателолизумаб с последующим переходом на терапию мультикиназным ингибитором тирозинкиназы кабозатинибом, не позволили достигнуть системного контроля над заболеванием.

Обсуждение. Операция Фонтена выполняется у пациентов с врожденным пороком сердца — с анатомически единственным желудочком, для разделения системного и легочного кругов кровообращения. Неизбежным долгосрочным последствием постфонтеновского повышения системного венозного давления и низкого сердечного выброса является хроническое воспаление печени, часто способствующее развитию цирроза. Приведенный клинический случай является редким злокачественным вариантом фонтен-ассоциированного заболевания печени на фоне кардиального фиброза.

Заключение. Пациенты после операции Фонтена находятся в группе риска развития гепатоцеллюлярной карциномы. Необходим единый алгоритм наблюдения и диагностики для этой категории больных для возможности ранней верификации ГЦК.

СИНДРОМ АОРТО-МЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО ПИНЦЕТА — ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ В ПЕДИАТРИИ

Авторы:

Шибилова Мадина Магомедовна,
Лебедев Владислав Витальевич

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научные руководители:

Паунова Светлана Стояновна — д.м.н., профессор

РНИМУ им.Н.И. Пирогова

Лабутина Наталья Викторовна — к.м.н.

Морозовская ДГКБ

Синдром аорто-мезентериального пинцета (синдром щелкунчика, Nutcracker syndrome) — редкая врожденная сосудистая аномалия располо-

жения верхней брыжеечной артерии, приводящая к сдавлению левой почечной вены между аортой и верхней брыжеечной артерией с развитием левосторонней почечной флебогипертензии, появлением болевого синдрома, протеинурии и гематурии. Относительная редкость заболевания, отсутствие четких клинических критериев диагностики, возможное латентное течение с изолированным мочевым синдромом могут приводить к диагностическим ошибкам.

На протяжении года в нефрологическое отделение Морозовской больницы были госпитализированы 3 подростка с различными диагнозами при поступлении, у которых в итоге был выявлен синдром аорто-мезентериального пинцета.

Цель данной работы — продемонстрировать трудности дифференциально-диагностического поиска причин изменений клинико-лабораторных показателей.

Мальчик, 12 лет. Поступил в отделение нефрологии с жалобами на периодическое повышение артериального давления (АД), изменения в анализах мочи в виде протеинурии.

Диагноз при поступлении: дисметаболическая нефропатия. Из анамнеза: с 5-ти лет (2012 г) наблюдается нефрологом с диагнозом «Дис-метаболическая нефропатия (оксалурия, кальциурия)». Получал курсы мембраностабилизирующей терапии. С декабря 2018г (11 лет) в анализах мочи протеинурия до 1,0 г/л; в 2019 г — 0,183–0,95 г/л, однократно 2,5 г/л. С марта 2019 года (12 лет) подъемы АД 130/80 мм.рт.ст. С июня 2019 г нефрологом назначен эналаприл 2,5 мг/сутки (принимал месяц). На фоне приема препарата АД в пределах нормы. После окончания приема эналаприла АД поднималось макс до 130/90 мм.рт.ст. В биохимических анализах мочи в 2019 г. микроальбуминурия 182–345 мг/сут, суточная протеинурия 0,567 г/сут. УЗИ почек 02.11.2019 - эхо признаки метаболических нарушений, данных за нефроптоз нет. Б/х крови от 20.11.2019 — креатинин 63 мкмоль/л, мочевина 3,2 ммоль/л.

За последние 2 года мальчик вырос на 20 см. В феврале 2019 года у ребенка выявлено варикоцеле.

При обследовании в стационаре выявлены протеинурия 0,57 г/сутки, микроальбуминурия 345 мг/сутки. Признаки активности микробно-воспалительного процесса в почках и активного течения гломерулопатий по результатам гемограммы, биохимии крови и иммунограммы отсутствовали. Функция почек не страдала. По данным СМАД выявлена артериальная гипертензия в течение суток (ИВ САД/день — 82%, ИВ САД/ночь — 63%, ИВ ДАД/день — 65%, ИВ ДАД/ночь — 46%). Нарушен суточный профиль АД: повышенная степень ночного снижения ДАД (СИ ДАД — 23%). Максимальный подъем АД в 14:00 (до 161/86 мм.рт.ст. при ЧСС 89 уд/мин).

УЗИ почек, надпочечников и забрюшинного пространства от 29.11.2019 не выявило на момент осмотра эхографических признаков структурной патологии.

Учитывая изолированную протеинурию в сочетании с артериальной гипертензией, при отсутствии других маркеров активности интерстициального и гломерулярного повреждений почек, наличие варикоцеле, было высказано предположение о возможности сосудистого генеза указанных изменений.

03.12.2021 была проведена компьютерная томография почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием Ультравистом, которая выявила нарушение гемодинамики в виде аорто-мезентериального пинцета: почки обычно расположены, размеры, форма их не изменены, очертания четкие неровные, Дополнительные образования, конкременты в почках и по ходу не расширенных на уровне сканирования мочеточников не обнаружены. Паранефральная клетчатка без признаков инфильтрации. Накопление и выведение контрастного препарата своевременное, симметричное.

Отмечается по одной почечной артерии с каждой стороны, без признаков стенозирования.

Левая почечная вена проходит между аортой и отходящей от неё под острым углом (170) верхней брыжеечной артерией, на этом уровне вена сужена до 5мм, дистальнее она 9,5 мм. Чуть ниже проходит горизонтальная часть 12-перстной кишки, так же несколько сужена. Заключение: КТ-картина может соответствовать аорто-мезентериальному пинцету.

Ребенок консультирован кардиологом, был выставлен диагноз «Артериальная гипертензия 1 степени сочетанного генеза. (Аорто-мезентериальный пинцет. Синдром вегетативной дисфункции.)

Ребенок направлен на консультацию в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева на поддерживающей терапии ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (Эналаприл по 2.5 мг х 2 р/день) под контролем АД, анализов мочи и крови.

Мальчик, 16 лет. Госпитализирован в нефрологическое отделение повторно в связи с макрогематурией.

Диагноз при поступлении: Гематурия, протеинурия неуточненная. Тубулоинтерстициальный нефрит смешанной этиологии.

Из анамнеза: по данным ЕМИАС амбулаторно однократно в моче обнаружены кристаллы оксалата кальция+++, в остальном мочевой осадок не изменен, протеинурии, гематурии не было. Впервые макрогематурия выявлена 02.05.2022. К вечеру того же дня появилась отечность глаз, слезотечение, «ком в горле» (наблюдается аллергологом по поводу поллиноза). Была вызвана бригада СМП (введен преднизолон и супрастин в/в), ребенок

доставлен в приемное отделение МДГКБ, госпитализирован в отделение нефрологии, где находился с 03.05.22 по 12.05.22.

На основании анамнеза заболевания (в т.ч. отягощенный аллергоанамнез), жалоб, данных осмотра и лабораторных исследований: массивная гематурия (сплошь все поля зрения), протеинурия (2,5 г/л, 15 г/сут, диурез 6 л), микроальбуминурия (296 мг/л); отсутствие признаков гуморальной активности, маркеров воспаления по результатам гемограммы, биохимического и иммунологического анализов крови; нормальная функция почек, нормокоагуляция; результатов ультразвукового исследования почек (признаки умеренных диффузных изменений паренхимы почек, пиелоэктазии слева), результатов цистоскопии (отсутствие воспалительных изменений слизистой мочевого пузыря, флотирующий геморрагический сгусток в просвете пузыря) был выставлен диагноз «тубулоинтерстициальный нефрит смешанной этиологии, с сохранной функцией почек». Был назначен дипиридамол 50 мг 3 раза в день.

В связи с жалобами на поллиноз, осмотрен аллергологом, установлен диагноз: Поллиноз, риноконъюнктивальный синдром, обострение. Сенсибилизация к пыльцевым аллергенам (береза). Назначена антигистаминная и местная противоаллергическая терапия (Цетиризин 10 мг 1 раз в день, Олопатадин капли глазные 0,1% по 2 капли 2 раза в день в оба глаза, Мометазон 50 мкг/доза спрей назальный 1 доза 1р/день в каждый носовой ход).

В период стационарного лечения выявлена тенденция к артериальной гипертензии (АД — 138/77 мм.рт.ст.), в связи с чем был назначен Эналаприл из расчета 0,05 мг/кг/сут (всего 5 мг/сут). На фоне проведенной терапии явления аллергического конъюнктивита и ринита уменьшились, цвет мочи нормализовался, уменьшились протеинурия (1,5 г/л) и микроальбуминурия (173,6 мг/л), достигнута нормотензия (120–117/70). Проведено обследование на ревматологическую панель — данных за дебют ревматологического заболевания на момент обследования не получено. Ребенок выписан с рекомендациями соблюдения диеты и питьевого режима, продолжения терапии иАПФ и дипиридамолом, антигистаминными препаратами, контроля АД, общих анализов мочи.

В межгоспитальный период мальчик рекомендации не соблюдал, контроль анализов и АД не проводился, принимал только антигистаминные препараты. Имеет вредные привычки: курение постоянно, употребление алкогольных, энергетических напитков отрицает.

С 13.06.2022 вновь появилась моча красного цвета, получал амбулаторное лечение ципрофлоксацином. 15.06.2022 моча стала насыщенно красной, бригадой СМП доставлен повторно в МДГКБ.

При поступлении — моча мутная, темно-красного цвета, плотность 1028, белок 7,5 г/л, неизмененные эритроциты сплошь покрывают все поля зрения.

По результатам гемограммы, иммунограммы, биохимического анализа крови данных за активность микробно-воспалительного и иммунно-комплексного процесса в почках не выявлено. Отмечалось некоторое уменьшение эритроцитов (до $3{,}86 \times 10^{12}$), снижение гемоглобина (до 118 г/л) и гематокрита (до 33,5%) по сравнению с показателями в предыдущую госпитализацию, латентный дефицит железа (5,63 мкмоль/л). Коагулограмма в норме. Реакция Кумбса отрицательная, анализ крови на ПНГ-клон — отрицательный.

При ультразвуковом исследовании почек, надпочечников, забрюшинного пространства от 16.06.2022 существенных нарушений в дифференцировке, показателях интраренального кровотока обеих почек не обнаружено, в проекции устья левого мочеточника определялось включение повышенной эхогенности размерами 14х12х14мм (сгусток?).

23.06.2022 подростку была проведена компьютерная томография почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием Ультравистом: на серии КТ-срезов почки расположены в типичном месте, контуры четкие, ровные. Размеры: правая 113,6х52,6х56,6 мм, левая 120,9х48,5х51,2 мм. Дополнительных патологических структур по ходу мочеточников, на уровне ЧЛС не выявлено.

Почечная паренхима нормальной толщины и структуры, ЧЛС не расширены.

При внутривенном контрастном усилении получены артериальная, венозная, ранняя и поздняя экскреторные фазы.

Правая почка кровоснабжается одним артериальным стволом, отходящим от брюшной аорты в типичном месте, который делится на два сосуда. Левая почка кровоснабжается одним артериальным стволом, делящимся в воротах почки, определяется аберрантная артерия, контрастирующая нижний сегмент. Зон сужения не выявлено. Левая почечная вена шириной до 10 мм, в «аорто-мезентериальном пинцете», угол отхождения верхней брыжеечной артерии от аорты 140, сужение вены до 2.6 мм. Время кортико-медуллярного равновесия равняется 1 мин (норма).

Выведение контрастного вещества в ЧЛС своевременное (3 мин), симметричное с обеих сторон.

На 5 мин ЧЛС не расширены, мочеточники контрастируются цистоидами.

Заключение: Аорто-мезентериальная компрессия левой почечной вены.

В отделении ребенок получал лечение иАПФ (эналаприл 5 мг в сутки), симптоматическую терапию. АД стабильное в пределах 110–117/70, мочевой осадок с тенденцией к уменьшению (белок 2,26 г/л, эритроциты 2843 в поле зрения). Показатели гемограммы восстановились (гемоглобин 137 г/л, эритроциты $4{,}23 \times 10^{12}$).

Учитывая данные анамнеза, клинико-лабораторного и инструментального обследования был выставлен диагноз «тубулоинтерстициальный нефрит смешанной этиологии. Аорто-мезентериальный пинцет». Подросток был направлен на консультацию в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева на поддерживающей терапии ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (Эналаприл по 5 мгх1 р/день) под контролем АД, анализов мочи и крови, с рекомендациями наблюдение аллерголога, нефролога, педиатра.

Мальчик, 14 лет. Диагноз при поступлении: Острый нефритический синдром? Жалобы на изменения цвета мочи, вялость

Анамнез заболевания: доставлен в стационар: по экстренным показаниям. Со слов подростка, вечером 11.11.2022 отмечались неприятные ощущения внизу живота, на утро 12.11.2022 появилось изменение цвета мочи (цвет "мясных помоев"). Также из анамнеза известно, что накануне эпизода макрогематурии мальчик активно занимался силовыми тренировками. Наблюдается урологом по поводу варикоцеле.

Бригадой СМП подросток был госпитализирован в приемное отделение МДГКБ.

К вечеру 12.11. 2022 моча стала светлее, утром 13.11.2022 моча желтого цвета со сгустками.

При обследовании в отделении выявлена незначительная протеинурия (0,563 г/сут) с последующим снижением до 0,134 г/сут, микрогематурия до 45 кл в поле зрения. Показатели гемограммы, иммунограммы, биохимического анализа крови были в пределах референсных значений. АД — в пределах возрастных колебания.

При ультразвуковом исследовании почек 13.11.2022 выявлены эхографические признаки умеренной пиелоэктазии слева, умеренного снижения индексов периферического сопротивления интраренально с двух сторон, эхоплотного осадка в просвете мочевого пузыря.

15.11.2022 была проведена компьютерная томография почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием.

Почечная паренхима нормальной толщины и структуры, ЧЛС не расширены.

Правая почка кровоснабжается одним артериальным стволом, отходящим от брюшной аорты в типичном месте, который делится на два сосуда в воротах почки. Левая почка кровоснабжается одним артериальным стволом, делящимся в воротах почки. Зон сужения не выявлено. Левая почечная вена шириной до 13 мм, в «аорто-мезентериальном пинцете», угол отхождения верхней брыжеечной артерии от аорты 160, сужение вены до 2.2 мм.

Выведение контрастного вещества в ЧЛС своевременное, симметричное с обеих сторон.

Заключение: КТ-картина аорто-мезентериальной компрессии левой почечной вены.

Ребенок выписан домой с рекомендациями соблюдения диеты и питьевого режима, контроля АД и анализов мочи, ограничения силовой физической нагрузки. Также он был направлен на консультацию в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева.

Заключение: представленные клинические случаи свидетельствуют о многообразии клинико-лабораторных проявлений синдрома аорто-мезентериального пинцета и отсутствии четких критериев этого заболевания. Клиническая картина и возраст дебюта синдрома зависит от угла отхождения верхней брыжеечной артерии от аорты и степени сдавления почечной вены.

Пациенты с мочевым синдромом (в первую очередь протеинурия, гематурия) при отсутствии признаков микробно-воспалительного и иммунокомплексного поражения почек, с необъяснимыми тянущими болями в боку, наличием варикоцеле, должны быть обследованы для исключения аорто-мезентериальной компрессии левой почечной вены.

Консервативная терапия заключается в назначении ингибиторов АПФ. Пациенты с выявленным синдромом аорто-мезентериального пинцета должны быть направлены на консультацию к сосудистому хирургу для определения дальнейшей тактики лечения и наблюдения.

СТЕАТОЗ ПЕЧЕНИ КАК «МАСКА» ДЕФИЦИТА ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Авторы:

Шумова Владислава Витальевна,
Шумов Данила Алексеевич,
Кириллова Ксения Михайловна,
Шарипова Сугдиана Анваровна

РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Научный руководитель:

Сурков Андрей Николаевич — д.м.н., профессор

НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского»

Дефицит лизосомной кислой липазы (ДЛКЛ) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, в основе которого лежит дефект гена LIPA, кодирующего лизосомную кислую липазу (ЛКЛ), что приводит к системному

накоплению сложных эфиров холестерина (ХС) и триглицеридов (ТГ). К клиническим признакам относят задержку физического развития, срыгивания, рвоту, диарею (стеаторею), желтуху, гепато- и/или спленомегалию. Лабораторные изменения могут включать в себя анемию, тромбоцитопению, синдром цитолиза и/или холестаза, дислипидемию. Основной инструментальный признак ДЛКЛ — стеатоз (особенно при нормальном или низком индексе массы тела), нередко игнорируемый при дифференциально-диагностическом поиске, что приводит к низкой выявляемости ДЛКЛ и несвоевременному началу терапии.

Клинический случай. Девочка 2 мес от матери 32 лет, от II беременности, II родов, с отягощенным акушерско-гинекологическим (оперативные роды на 40-й неделе в связи с тазовым предлежанием) и наследственным анамнезом (смерть старшего ребенка в возрасте 2,5 мес от цирроза печени) поступила в Федеральный центр с жалобами со стороны родителей на желтушность кожных покровов и склер, увеличение живота, плохую прибавку массы тела, периорбитальные отеки у ребенка. Учитывая отягощенный наследственный анамнез, данные физикального (иктеричность кожных покровов и склер, выраженная гепатоспленомегалия), лабораторного (гипербилирубинемия, синдром цитолиза, гиперлипидемия) и инструментального обследования (по результатам компьютерной томографии зафиксирована низкая плотность паренхимы печени от +4 до +25 единиц Хаунсфилда), наиболее вероятным было наличие у ребенка наследственного нарушения липидного обмена. С помощью флуорометрического ферментативного анализа зафиксировано значительное снижение активности ЛКЛ в сухих пятнах крови до 0,006 нмоль 4-MU/диск/ч (норма > 0,07). Молекулярно-генетическое исследование методом секвенирования по Сэнгеру выявило две неописанные ранее мутации c.442del и c.817_818del в гене LIPA, что подтвердило наличие у ребенка инфантильной формы ДЛКЛ. Незамедлительно была начата ферментозаместительная терапия (ФЗТ) препаратом рекомбинантной кислой липазы (себелипаза альфа). Данный случай является первым в России опытом применения ФЗТ у ребенка с инфантильной формой ДЛКЛ, однако не смотря на проводимое лечение и быстрое снижение концентраций ХС и ТГ в сыворотке крови, состояние ребенка ухудшалось за счет полиорганной недостаточности, в возрасте 3 мес 14 дней констатирована смерть.

Данный клинический случай демонстрирует крайне тяжелое течение инфантильной формы ДЛКЛ и максимально раннее начало ФЗТ является решающим моментом в сохранении жизни ребенка. В связи с этим врачи должны иметь настороженность при обследовании пациента грудного возраста с нормальным или низким индексом массы тела, выраженным стеатозом печени в сочетании с синдромом цитолиза и дислипидемией в плане своевременного выявления ДЛКЛ.

Научное издание

ГААЗОВСКИЕ ЧТЕНИЯ: «СПЕШИТЕ ДЕЛАТЬ ДОБРО...»

XII Международная (XVII Всероссийская)
практическая медицинская конференция
студентов и молодых ученых
(Москва, 24–25 декабря 2022 г.)

Сборник тезисов докладов

Ответственный редактор Н.А. Былова

Подписано в печать 30.12.2022 г.
Формат 60x90 $^{1}/_{16}$. Усл. печ. л. 16,88. Тираж 100 экз.
Заказ № 07-23.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,
117997, Москва, ул. Островитянова, 1.

rsmu.ru

ISBN 978-5-88458-635-2