РНИМУ им. Н.И. Пирогова

МОРОЗОВСКАЯ ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА

III Всероссийская научно-практическая конференция молодых ученых им. Р.О. Лунца и А.В. Мазурина

ЛУНЦ-МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

Москва
2022

ЛУНЦ-МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ.

Материалы III Всероссийской научно-практической конференции молодых ученых им. Р.О. Лунца и А.В. Мазурина (2022 г.) /коллектив авторов (под редакцией к.м.н. Л.Е. Лариной и д.м.н. А.Б. Моисеева). — М.: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2022. — 12 с.

В издании представлены материалы III (2022 г.) Всероссийской научно-практической конференции молодых ученых им. Р.О. Лунца и А.В. Мазурина.

Сохранена стилистика, орфография и пунктуация авторов.

© Идея: Моисеев А.Б., Ларина Л.Е., 2019–2022

© Текст: коллектив авторов, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ **4**
Попова А.П.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕТИПИЧНОГО ТЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ **5**
Милёхина М.Ю., Брызгалина С.Ю.

ИММУНОКОСТНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ШИМКЕ **6**
Хатшуков З.А., Рябова А.П.

СЛУЧАЙНОЕ ВЫЯВЛЕНИЕ ТУБЕРКУЛЕЗА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ИНОРОДНОЕ ТЕЛО ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ **7**
Сергеичева Е.Г., Романова М.И., Абрамченко А.В.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЁЗНОГО МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТА ПОД МАСКОЙ ДЕБЮТА МЛАДЕНЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ **9**
Кузнецова А.А.[1,2], Щедеркина И.О.[1], Кессель А.Е.[1], Ивин Н.О.[1], Брунова О.Ю.[1]

АНЕВРИЗМА ЭКСТРАКРАНИАЛЬНОГО ОТДЕЛА ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ — КРАЙНЕ РЕДКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА И ЛОР-ВРАЧА **10**
Кузнецова А.А.[1,2], Щедеркина И.О.[1], Лившиц М.И.[1], Пурсанов М.Г.[1], Горохов Д.В.[1], Чмутин Г.Е.[1,2]

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

Попова А.П.

Научный руководитель: доцент, к.м.н. Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Морозовская ДГКБ ДЗМ

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — редкое жизнеугрожающее заболевание, ассоциированное с врожденным или приобретенным дефицитом активности ADAMTS 13. Распространенность врожденной и приобретенной формы составляет 2,7% и 97,3% соответственно. Нарушение функции металлопротеиназы приводит к накоплению высокомолекулярных мультимеров фактора Виллебранда, которые способствуют активации и агрегации тромбоцитов с развитием тромботической микроангиопатии (ТМА).

Пациентка К. (19.06.1999 г.), заболела в возрасте 12 лет, когда после летнего отдыха с высокой степенью инсоляции появились экхимозы. В течение двух месяцев кожный геморрагический синдром усиливался, отмечались бледность, астеновегетативный синдром. В связи с появлением очаговой неврологической симптоматики в виде нарушения чувствительности конечностей, нижней челюсти, усиления головной боли, нарастанием геморрагического синдрома (спонтанное кровоизлияния в мягкие ткани большого пальца кисти), впервые была госпитализирована в гематологическое отделение МДГКБ. При поступлении в гемограмме тромбоцитопения (18 тыс/мкл), Кумбс-отрицательная анемия. Была проведена трансфузия эритроцитарной взвеси, пульс-терапия метилпреднизолоном с кратковременным эффектом, однако затем вновь нарастала неврологическая симптоматика, геморрагический синдром, появилась макрогематурия и синдром желтухи. Заподозрено течение ТМА, проведено исследование активности ADAMTS 13, выявлен дефицит — 5%, а также высокий титр ингибирующих антител к ADAMTS 13. Диагностирована иммунная ТТП, на фоне гормональной терапии (инфузии дексаметазона, затем пероральная терапия преднизолоном), инфузий свежезамороженной плазмы, проведения плазмафереза достигнута клинико-лабораторная ремиссия, длившаяся в течение двух лет. В 2014 году развилось обострение ТТП, триггером которого явилась респираторная инфекция (анемия до 60 г/л, тромбоцитопения 12 тыс/мкл, маркеры гемолиза, АДАМТС-13 менее 5%). ТТП была купирована благодаря проведенной патогенетической гормональной терапии (преднизолон 2 мг/кг/сут в течение 3 недель с последующим переводом на альтернирующий курс), терапии свежезамороженной плазмы 20 мл/кг (№ 16) и гепарином 100 ед/кг п/к. При ретроспективной оценке обострения заболевания у пациентки отмечались на фоне инфекционного процесса (VIII-2015, XII-2016), далее однократно после перевода во взрослую сеть.

Пациент Д. (08.09.2005 г.), наблюдался с 2 лет гематологом с диагнозом иммунная тромбоцитопеническая пурпура, с 3,5 лет с врожденной гемолитической несфероцитарной анемией (пиропойкилоцитоз). Терапия включала глюкокортикостероиды, периодически проводились заместительные гемотрансфузии. В связи с неэффективностью терапии в возрасте 7 лет была проведена спленэктомия. Также известно, что с 5 лет наблюдался специалистами по поводу желчекаменной болезни, с 8 лет — эпилепсия, получал противосудорожную терапию (леветирацетам). В 2018 году поступил в МДГКБ с жалобами на головные боли, обширную подапоневротическую гематому левой теменно-височной области, возникшую после травмы. Объективно выраженный кожный геморрагический синдром, носовое кровотечение. По данным лабораторного обследования гемоглобин 116 г/л, тромбоциты 43 тыс/мкл. Была начата гемостатическая терапия этамзилатом, патогенетическая терапия ВВИГ 1 г/кг. Однако на фоне терапии отмечалось нарастание анемического синдрома (гемоглобин 64 г/л), тромбоцитопении (минимально до 12 тыс/мкл), маркеров гемолиза (повышение ЛДГ до 801 ед/л), проба Кумбса отрицательная, впервые отмечена азотемия. Мочевой синдром был представлен протеинурией (1,26 г/л). Учитывая анамнез, клинико-лабораторные данные, был заподозрен диагноз ТТП, после получения результатов дообследования (активность металлопротеиназы ADAMTS 13 — 0%, антитела к ADAMTS 13 не обнаружены) диагноз был верифицирован. Также обследованы родители пациента, у которых выявлено снижение активности металлопротеиназы до 34–40%. В отделении мальчику проводились трансфузии СЗП, антикоагулянтная терапия. В динамике отмечался регресс геморрагического синдрома, разрешение гематомы, купирование цитопении, снижение азотемии, ADAMTS 13 — 7,4%. Пациент был выписан с рекомендациями регулярного мониторинга лабораторных показателей, нефропротективной (эналаприл) и гепатопротекторной (УДХК) терапии. С 2018 года по настоящее время (2022 год) госпитализируется в гематологическое отделение с интервалом 1–2 месяца в связи с кризовым течением ТТП, в отделении проводятся трансфузии СЗП 10–15 мл/кг для восполнения дефицита ADAMTS 13, на фоне чего состояние улучшается.

Пациент Т. (04.04.2009), в июле 2016 года (7 лет) на фоне ротавирусной инфекции появилась иктеричность склер, бледность, экхимозы. Находился на стационарном лечении, учитывая глубокую тромбоцитопению (14 тыс/мкл), проводилась терапия ВВИГ 2 г/кг с незначительным эффектом. Самостоятельно впервые обратился в МДГКБ. Известно, что при рождении отмечались гипербилирубинемия до 340 мкмоль/л, анемия 88 г/л, что было расценено как гемолитическая болезнь новорожденного по резус-фактору. На 6 сутки жизни проводилась

гемотрансфузия. В 4 года (в декабре 2013 г) на фоне инфекционного мононуклеоза впервые тромбоцитопения 54 тыс/мкл, анемия гемоглобин 89 г/л. В апреле 2015 г на фоне течения ветряной оспы вновь тромбоцитопения до 40 тыс/мкл и анемия, была диагностирована иммунная тромбоцитопеническая пурпура, на фоне терапии ВВИГ достигнута клинико-лабораторная ремиссия. При поступлении в отделение гематологии: нормохромная нормоцитарная анемия 2 степени (гемоглобин 88 г/л), тромбоциты 211 тыс/мкл, ретикулоцитоз, повышение ЛДГ, проба Кумбса отрицательная. Эритроцитометрия и электрофорез гемоглобина без патологии, осмотическая резистентность эритроцитов не изменена (минимальная 0,52%, максимальная 0,32%). В миелограмме — раздражение эритроидного и мегакариоцитарного ростка. В динамике анемический синдром купирован (гемоглобин 101 г/л). Состояние пациента расценивалось как сочетание тромбоцитопенической пурпуры и врожденной гемолитической анемии. Далее в течение двух лет повторялись эпизоды тромбоцитопении, иногда сопровождаемые анемическим синдромом (XII-2016, IV-2017, IX-2017, III-2018, VII-2018), купировались введением ВВИГ. В декабре 2018 года находился в инфекционном отделении в связи с течением вирусной инфекции (грипп А). Как и прежде инфекционный процесс вызвал падение количества тромбоцитов и гемоглобина, проводилась терапия ВВИГ. Однако в связи с отсутствием эффекта от терапии и сохранением признаков гемолиза, впервые спустя 5 лет была заподозрена ТМА. Диагноз ТТП верифицирован после получения результатов дообследования — ADAMTS 13 5%. Назначение инфузий СЗП привело к купированию тромбоцитопении и анемии. Учитывая непостоянные, развивающиеся на фоне инфекционного процесса кризы ТТП, дифференциальный диагноз проводился между приобретенным дефицитом ADAMTS 13 и врожденным. Однако отсутствие антител и снижение активность фермента у обоих родителей (до 40%) подтвердило врожденный характер заболевания. В период с 2018 года по настоящее время (2022) мальчик госпитализируется в отделении гематологии в среднем дважды в год в связи с кризом ТТП в виде геморрагического синдрома, тромбоцитопении и анемии, преимущественно на фоне развития инфекционного процесса, для возмещения дефицита фермента.

Входящая в исходное определение ТТП полная клинико-лабораторная пентада — лихорадка, микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения, неврологические нарушения и поражение почек, встречается менее чем в 10% случаев. Описанные клинические наблюдения наглядно демонстрируют, что сочетание тромбоцитопении с эпизодами гемолитической анемии требует включения в круг дифференциальных диагнозов тромботических микроангиопатий с обязательным определением активности ADAMTS 13.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕТИПИЧНОГО ТЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ

Милёхина М.Ю., Брызгалина С.Ю.

Научный руководитель: доцент, к.м.н. Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Морозовская ДГКБ ДЗМ

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром/болезнь Кавасаки), далее БК, является остро протекающим системным заболеванием, характеризующимся поражением средних и мелких артерий (артериит), развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. Иногда в процесс могут вовлекаться аорта и другие крупные артерии. Наиболее часто синдром Кавасаки встречается у детей грудного и раннего возраста.

Распространенность БК, средний уровень заболеваемости которой составил 2,7 на 100 тыс. детей от 0–17 лет и 6,6 среди детей младше 5 лет, значительно превышает частоту всех остальных форм васкулитов и ревматической лихорадки и является одной из ведущих причин формирования приобретенной сердечной и сосудистой патологии в детском возрасте.

На сегодняшний день в условиях пандемии COVID-19 сложно оценить истинную частоту встречаемости БК из-за появления детского мультисистемного воспалительного синдрома ввиду полиморфизма клинических проявлений этих заболеваний, а также их схожести.

Это только подчеркивает важность настороженности в отношении БК, в связи с вероятностью нетипичного течения данного заболевания.

Мальчик, 8 лет. Раннее развитие соответствует возрастным нормам. Вакцинирован по Национальному календарю. Хронических заболеваний нет. Аллергологический анамнез не отягощен. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Болеет острыми респираторными инфекциями не более 4 раз в год. Заболел остро: 6.10.21 появились жалобы на боль в животе и фебрильную лихорадку. 7.10.21 госпитализирован с диагнозом аппендицит, выполнена аппендэктомия. На следующий день отмечено появление пятнистой сливной сыпи на спине, животе, в подмышечных впадинах, расцененной как аллергическая реакция на препараты, используемые при наркозе и купировавшейся самостоятельно. Кроме того, наблюдались фебрильная лихорадка, в общем анализе крови (ОАК) лейкоцитоз до 30 тыс/мкл. В связи с небольшими воспалительными изменениями в анализе мочи был предположен диагноз инфекции мочевыводящих путей, произведена смена антибактериальной терапии. Далее в течение недели на фоне проводимой антибактериальной терапии состояние больного без динамики, что и послужило причиной для самообращения в приемное отделение МДГКБ 15.10.21.

При поступлении сохранялась лихорадка, отмечалась тенденция к брадикардии, увеличение печени на 3 см из-под края реберной дуги. По результатам лабораторного обследования в ОАК лейкоцитоз 28 тыс/мкл, ПЦР на COVID-19 отрицательный, антитела к COVID-19 методом ИФА не обнаружены. В коагулограмме повышение Д-димеров до 0,5 мг/л; повышение уровня тропонина I до 4500 пг/мл. На электрокардиограмме периодическая брадикардия. По результатам эхокардиографии- дилатация левого желудочка (ЛЖ), пограничное снижение сократимости ЛЖ, локальный гипокинез базальных отделов, коронарит, гигантская аневризма передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии с пристеночным тромбозом, мелкая аневризма проксимального сегмента правой коронарной артерии, небольшое количество жидкости в перикарде.

Опираясь на полученные данные, установлен диагноз: БК, неполная форма с поражением коронарных артерий, активная фаза. Гигантская аневризма передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии с пристеночным тромбозом, мелкая аневризма проксимального сегмента правой коронарной артерии. НК 2А-2Б.

Проведено лечение внутривенным иммуноглобулином 2 г/кг/курс и ацетилсалициловой кислотой из расчета 80 мг/кг/сут с последующим снижением дозы, гепаринотерапия и диуретическая терапия. В связи с резистентным течением и длительной лихорадкой, появлением новых аневризм далее проведена терапия ингибиторами фактора некроза опухоли — альфа.

Уже через 10 дней от начала проводимой терапии фракция выброса ЛЖ восстановилась, зон локальных гипокинезов сердечной стенки и образования новых аневризм не было отмечено. 29.10.21 мальчик выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, ревматолога, кардиолога и гематолога по месту жительства с рекомендациями продолжить гепаринотерапию, антиагрегантную, диуретическую и гипотензивную терапию.

В заключение хочется подчеркнуть, что при обращении детей с фебрильной лихорадкой неясного генеза необходима настороженность по поводу атипичного течения БК или ее протекания в стертой форме.

Так же остается актуальным вопрос дифференциального диагноза мультисистемного воспалительного синдрома и БК в связи с первоначально сходной клинической картиной, но принципиальными различиями в терапии данных состояний.

ИММУНОКОСТНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ШИМКЕ

Хатшуков З.А., Рябова А.П.

Научный руководитель: доцент, к.м.н. Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Иммунокостная дисплазия Шимке — аутосомно-рецессивное мультисистемное заболевание, характеризующееся спондилоэпифизарной дисплазией с задержкой роста, нефропатией, дефицитом Т-клеток, а также неврологическими проявлениями, такими как микроцефалия, когнитивные нарушения, мигренеподобные головные боли. Тяжесть течения иммунокостной дисплазии Шимке варьирует от младенческой или тяжелой формы с ранним началом и высоким риском смертности в раннем возрасте до ювенильной или более легкой формы с более поздним началом и лучшим прогнозом. Для заболевания характерны типичные особенности фенотипа: пигментные пятна, тонкие волосы и дисморфические черты лица (короткая шея, треугольное лицо, широкая переносица, курносый нос). Заболевание вызвано мутациями в гене SMARCAL1, который кодирует ДНК-геликазу, участвующую в раскрытии репликационной вилки ДНК во время деления. Частота встречаемости заболевания составляет 1:3000000 детей в год.

Мальчик М., 6 лет, от 4 беременности, 2 родов (1 — здоровый мальчик, 2, 3 — медицинские аборты). Роды на 34-ой неделе. Масса тела при рождении 1490 г, длина 40 см (оценка Z-score по шкале Intergrowth масса — 3, длина — 2). Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. После рождение переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии в связи с дыхательной недостаточностью, получал дыхательную поддержку CPAP. Вакцинирован БЦЖ в 6 месяцев, отмечалось длительное течение БЦЖ-ита. До года нервно-психическое развитие соответствовало возрасту. На первом году жизни отмечалась плохая прибавка в массе и росте, в 1 год — 7 кг, 65 см, лейкопения с минимальными значениями до 2,85 тыс/мкл, лимфопения до 1,58 тыс/мкл. В возрасте 1 г. 8 мес. впервые обследован: кариотип ХУ, тандемная масс-спектрометрия крови на органические аминоацидурии, дефекты митохондриального бета-окисления в норме, гормональный профиль (гормоны щитовидной железы, паратгормон, соматомедин) в норме. С двух лет отмечалось снижение функции почек (скорость клубочковой фильтрации по Шварцу до 61,9 мл/мин/1,73м^2, гиперкалиемия до 7 ммоль/л), артериальная гипертония до 140/90 мм рт. ст. В 2018 году выявлена спондилоэпифизарная дисплазия, двусторонний подвывих бедра. С 2019 по 2021 год отмечено 7 эпизодов транзиторных нарушений мозгового кровообращения, протекавших с онемением левых ладони и ноги, перекосом левой части лица, нарушением речи, длительностью 20 минут без потери сознания. Атаки завершались самостоя-

тельно. По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга (МРТ ГМ) 2019 года выявлен участок глиозных изменений у заднего рога правого бокового желудочка. По данным компьютерной томографии (КТ) ГМ выявлена гипоплазия правой задней соединительной артерии, проксимальных отделов правой задней мозговой артерии. Учитывая выявленную спондилоэпифизарную недостаточность, прогрессирующую хроническую почечную недостаточность, транзиторные ишемические атаки, врожденный иммунодефицит, в июле 2019 г. выполнено полное экзомное секвенирование (панель наследственные болезни скелета), выявлена гетерозиготная мутация в гене SMARCAL1 (c.G2542T:p.E848X в 17-ом экзоме). 02.2020г проведено дообследование методом ПЦР в реальном времени, выявлена делеция гена SMARCAL1 в гетерозиготном состоянии. Родители дообследованы — гетерозиготы, выявлена мутация в гене SMARCAL1. На основании вышеперечисленных данных выставлен диагноз: первичное иммунодефицитное состояние — иммунокостная дисплазия Шимке. Лейкопения. Нефропатия в рамках синдрома Шимке: изолированная протеинурия. ХБП 1 ст. Вторичная артериальная гипертензия. Сердечная недостаточность 0 ст. Пароксизмальные состояния. Синдромальная низкорослость. Ребенку проводилась нефропротективная терапия эналаприлом 0,3 мг/кг/сут без положительного эффекта, гипотензивная терапия амлодипином 0,11 мг/кг/сут, карведилолом 1,3 мг/сут, на фоне терапии отмечалась тенденция к нормализации артериального давления до 108/65 мм рт. ст.

01.09.21 обратился в МДГКБ с жалобами на головную боль в правой височной области, онемение левых конечностей. При поступлении рост — 80 см, масса — 9,7 кг. Физическое развитие очень низкое. По данным КТ ГМ данных за наличие внутричерепных кровоизлияний не выявлено. По данным МРТ ГМ выявлены признаки снижения кровотока по правой среднемозговой артерии (СМА). Для более точной оценки проходимости артерий головного мозга проведена церебральная ангиография под наркозом с контрастированием сосудов путем катетеризации бедренной артерии. По данным церебральной ангиографии выявлен стеноз 80% нижнего ствола правой СМА, критический стеноз до субокклюзии в М2 сегменте нижнего ствола правой СМА. Выставлен диагноз: транзиторные нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне правой СМА. С 03.09.21 у ребенка отмечались боли в области правой ноги. При физикальном обследовании правая нога прохладная на ощупь. На УЗИ сосудов нижних конечностей выявлен неокклюзионный тромбоз правой бедренной артерии. Ребенку проводилась терапия ВВИГ 0,5 г/кг, антикоагулянтная терапия гепарином (45 ЕД/кг/час) с переводом на дальтепарин натрия 2000 ЕД (200 ЕД/кг) 2 раза/сутки подкожно с положительным эффектом в виде исчезновения болей, нормализации кожной температуры, отсутствия эхографических признаков тромбоза правой бедренной артерии. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии с продолжением терапии: дальтепарин натрия 200 ЕД/кг х 2 раза/сутки подкожно, защищенные препараты ацетилсалициловой кислоты 3,75 мг/кг/сут. Последняя госпитализация 21.10.2021 г. По данным УЗИ сосудов нижних конечностей отмечается частичная реканализация правой бедренной артерии. Ребёнок продолжает получать антикоагулянтную и дезагрегантную терапию.

Иммунокостная дисплазия Шимке является редким заболеванием с мультисистемным поражением органов и тканей, требующим комплексного обследования и лечения. В связи с редкостью заболевания информированность врачей низкая, патогенез подробно не изучен, патогенетического лечения не разработано. Однако при своевременной диагностике и назначении терапии качество и продолжительность жизни у пациентов значительно повышаются. При выполнении инвазивных медицинских манипуляций необходимо помнить о повышенном риске тромбообразования у этих пациентов и проводить своевременную профилактику.

СЛУЧАЙНОЕ ВЫЯВЛЕНИЕ ТУБЕРКУЛЕЗА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ИНОРОДНОЕ ТЕЛО ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Сергеичева Е.Г., Романова М.И., Абрамченко А.В.

Научный руководитель:
Киселевич Ольга Константиновна, к.м.н., доцент

РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России

Введение: Уровень заболеваемости детей туберкулезом является важной характеристикой эпидемической и социальной ситуации в мире. По данным ВОЗ, 9,9 млн. человек в 2020 году заболели туберкулезом, что эквивалентно 127 случаям на 100 000 населения. На детей приходится 11% случаев из общего числа заболевших. Своевременная и полноценная диагностика этого инфекционного заболевания, особенно у детей, является одной из приоритетных задач.

Цель: продемонстрировать важность комплексной диагностики туберкулеза, так как только совокупность данных может являться определяющей в постановке диагноза.

Клинический случай: Ребенок Ф., 1 год 7 мес., поступил в приемное отделение в городской общесоматической больницы с подозрением на инородное тело нижних дыхательных путей. Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, первых родов на 39 неделе беременности, вес 3150 грамм, рост 52 см. Раннее психомоторное развитие — по возрасту. Не вакцинирован ни одной вакциной, в связи с отказом родителей.

Анамнез заболевания: мама увидела, что ребенок сидел со стеклом во рту, после чего достала осколок и вызвала скорую медицинскую помощь. Ребенок был доставлен в приемного отделение. При поступлении: общее состояние удовлетворительное. Вес 13,6 кг. Рост 88 см. На осмотр реагирует негативно, не дает себя осмотреть. Симптомы интоксикации отсутствуют. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистая полости рта розовая, влажная, миндалины не увеличены. Пальпируются единичные не увеличенные подчелюстные лимфатические узлы, безболезненные, подвижные, не спаянные. Аускультативно дыхание легких с обеих сторон пуэрильное, умеренно ослаблено в верхних отделах справа, выслушиваются единичные сухие хрипы. Одышки нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот доступен поверхностной и глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Проведена обзорная рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции — обнаружено усиление легочного рисунка справа, определяется инфильтративная тень треугольной формы, верхушкой направленная в сторону корня легкого (ателектаз?). Выполнена диагностическая бронхоскопия под наркозом, по результатам которой визуализируются эндоскопические признаки катарального правостороннего бронхита, данных за инородное тело не обнаружено. Родители отказались от госпитализации. Через 2 дня семья обращается в отделение неотложной педиатрии федерального медицинского центра для консультации по выявленным изменениям на рентгенограмме. При повторном проведении рентгенограммы органов грудной клетки отмечалась отрицательная динамика в виде увеличения инфильтративной тени, в связи с чем решено провести компьютерную томографии органов грудной клетки (КТ ОГК). На КТ ОГК: в верхней доле правого легкого в прикорневой области определяется дополнительное округлое мягкотканое образование размерами 24,5 х 16,5 мм с частично перекрытым просветом бронха В3 и дистальной консолидацией легочной ткани. При использовании в/в контрастирования образование умеренно неравномерно копит контрастное вещество. Сегментарный бронх В3 правого легкого не визуализируется. Пневматизация верхней доли правого легкого не равномерная, с наличием участков «матового стекла». Проведена повторная бронхоскопия под наркозом: верхнедолевой бронх правого легкого сужен, в просвете определяется гнойная мокрота, передний сегментарный бронх сужен, в просвете определяется гранулематозное образование, локальный бронхит. По результатам обследования был выставлен диагноз: верхнедолевая пневмония. Назначается антибактериальная терапия цефтриаксоном 0,7 в/м 1 раз в день — 10 дней. На контрольном КТ ОГК через 10 дней : умеренная отрицательная динамика по сравнению с предыдущей КТ ОГК в виде увеличения участка консолидации S3 правого легкого, КТ картина дополнительного образования в верхней доле правого легкого, с компрессией сегментарного бронха В3 и гиповентиляцией дистальной легочной ткани. Размеры лимфатических узлов средостения в пределах нормы. Неспецифическое лечение без положительной динамики. Врачами отделения был составлен дифференциально диагностический ряд из доброкачественной опухоли верхнего средостения, бронхогенной кистоы, порока развития легкого, первичного туберкулезного комплекса. Ребенок был проконсультирован фтизиатром курирующим стационар, назначены пробы Манту с 2 ТЕ и с аллергеном туберкулезным рекомбинантным (АТР). Результаты проб оценивались, как слабоположительная реакция в первом случае — папула 5 мм, во-втором, отрицательная реакция. Ориентируясь на результаты иммунодиагностики, туберкулезный процесс был исключён. После этого ребенок был представлен на комиссию торокальных хирургов, где решено провести видеоторакоскопическую операцию на органах грудной полости для удаления новообразования верхнего средостения с биопсией внутригрудных лимфатических узлов. Весь материал, полученный на операции, был направлен на гистологическое исследование.

Через 6 месяцев родители обратились в московский противотуберкулезный диспансер с направлением от педиатра в связи с контрольным обследованием после операции по поводу доброкачественной опухоли средостения. При осмотре: общее состояние удовлетворительное. Вес 13,0 кг. Рост 89 см. На осмотр реагирует негативно, вырывается из рук родителей, орет. Симптомы интоксикации — постоянная плаксивость. Кожные покровы бледно-розовые, чистые от инфекционной сыпи. Лимфатические узлы пальпируются в 5 группах, 2–3 размера, безболезненные, подвижные, не спаянные. Аускультативно дыхание легких с обеих сторон пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот обычной формы, доступен поверхностной и глубокой пальпации, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления в норме.

При анализе выписок и представленного рентген-архива обращает на себя внимание полициклически измененный корень правого легкого, а по результатам иммунодиагностики заподозрен ранний период первичной туберкулезной инфекции. Результат гистологического исследования операционного материала и биопсии лимфатических узлов — обнаружены эпителиоидно-клеточные гранулемы с примесью гистиоцитов и единичных фибробластов, с казеозоподобным некрозом в центре, клетки Пирогова-Лангханса. Кислотоустойчивые микобактерии (КУМ) не обнаружены.

Назначена повторной иммунодиагностики, реакция Манту — слабоположительная, проба с АТР- отрицательна. Мазки из зева — КУМ не обнаружены. Ребенок был представлен на центральную врачебную комиссию (ЦВК) по детям и подросткам противотуберкулезного центра, в результате выставлен

диагноз: первичный туберкулезный комплекс S3 правого легкого с поражением внутригрудных лимфатических узлов бронхопульмональной и трахеобронхиальной групп справа, состояние после оперативного лечения. Назначено лечение по III режиму химиотерапии: изониазид, пиразинамид, этамбутол, рифампицин. Всего было принято 270 доз. На КТ ОГК, выполненной по окончанию основного курса терапии : фиброз S3 правого легкого, кальцинаты во внутригрудных лимфатических узлах бронхопульмональной группы справа. После чего ЦВК научно-практического противотуберкулезного центра на основании положительной клинико-рентгенологической динамики, через 9 месяцев от начала лечения ребенку поставила диагноз: клиническое излечение после перенесенного туберкулеза.

Выводы: во избежание ошибок в постановке верного диагноза необходимо соблюдать комплексный подход в диагностике туберкулезного процесса. В свою очередь, отсутствие эффекта от проведения неспецифического лечения, могли помочь с выбором правильной тактики лечения. В итоге, диагноз у данного ребенка был верифицирован гистологически, так как получены результаты, указывающие на наличие туберкулезной гранулемы в пораженном органе.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЁЗНОГО МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТА ПОД МАСКОЙ ДЕБЮТА МЛАДЕНЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Кузнецова А.А.[1,2], Щедеркина И.О.[1], Кессель А.Е.[1], Ивин Н.О.[1], Брунова О.Ю.[1]

1 — Морозовская ДГКБ ДЗМ
2 — Российский университет дружбы народов

Вступление.

Распространённость туберкулёзного менингита является своеобразным маркёром социального благополучия населения страны. С появлением вакцинации и ежегодных скринингового обследования удалось снизить количество выявляемых случаев туберкулёзного менингита до 10–25 случаев в год на территории РФ (0,07 до 0,15 на 100000 населения) [1,2]. Особенностью течения туберкулёзного менингита у детей является стёртая клиническая картина. Как правило заболевание начинается подостро в виде реакции системного воспаления (1–3-я неделя), затем присоединяются неврологические симптомы. При течении туберкулёзного менингита важно своевременное начало терапии, так как заболевание имеет неблагоприятный прогноз и в течение 3 недель от дебюта без терапии может привести к летальному исходу.

Цель: продемонстрировать трудности дифференциальной диагностики туберкулёзного менингоэнцефалита.

Описание клинического случая.

Мальчик У., национальность — житель Таджикистана, не привит. Со слов мамы, состояла на учёте в женской консультации, ребёнок от 1 беременности, 1 срочных самостоятельных родов, мед.документация не предоставлена, выписан на 3 сутки жизни. Жилищно-бытовые условия: семья проживает в комнате в коммунальной квартире. В связи с отсутствием регистрации на территории РФ и полиса ОМС к поликлинике не прикреплён, патронажных осмотров не было. В возрасте 3 месяцев поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» в связи с однократной рвотой, эпизодом в виде внезапной остановки дыхания до 30–40 секунд, который самостоятельно купировался. Сбор анамнеза был затруднителен вследствие языкового барьера. По данным общего анализа крови (ОАК) при поступлении — без изменений, в исследовании газов, оксиметрии крови (КЩС) отмечалась гипонатриемия до 127 ммоль/мл. По данным НСГ отмечались умеренные диффузные изменения по конвекситальной поверхности. Ребёнок госпитализирован в связи с подозрением на субарахноидальное кровоизлияние. По данным компьютерной томографии (КТ) данных за кровоизлияние не получено. В отделении отмечалось 15 фокальных приступов в виде поворота головы и глаз вправо, цианоза, длительностью менее 1 минуты, купировались самостоятельно. В неврологическом статусе вне приступа общемозговой, менингеальной, очаговой симптоматики не отмечалось. По данным рутинной электроэнцефалографии (ЭЭГ) эпилептиформной активности не зарегистрировано. Назначена вальпроевая кислота в стартовой дозе с положительным эффектом в виде уменьшения частоты приступов. В связи с отсутствием структурной патологии по данным нейровизуализации, отсутствием данных за инфекционный процесс, внутричерепное кровоизлияние, положительный эффект от противосудорожной терапии, ребёнок выписан под наблюдение амбулаторно с рекомендациями по дообследованию. Пациент был расценён в рамках дебюта эпилепсии с фокальными приступами. На 6 сутки от дебюта приступов повторное обращение в стационар по поводу учащения приступов на фоне проводимой противосудорожной терапии. При поступлении отмечались приступы прежней кинематики, купированы введением раствора диазепама внутримышечно. Госпитализирован в отделение неврологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ». При поступлении отмечалась выраженная вялость, сонливость, по данным КЩС — гипонатриемия до 128 ммоль/мл, в ОАК — снижение гемоглобина до 99 г/л, в остальном — без выраженных изменений. Общемозговая симптоматика расценена в рамках постседации, электролитных нарушений. На фоне инфузионной терапии, коррекции электролитных нарушений, парентеральной противосудорожной терапии вальпроевой кислотой состояние без положительной динамики, сохранялась общемозговая симптоматика, сомнительная ригидность затылочных мышц. Выполнено КТ головного мозга:

отрицательная динамика в сравнении с предыдущим исследованием, выполненным 5 дней назад. Признаки внутричерепной гипертензии (вентрикуломегалия с перивентрикулярным отёком), на уровне базальных ядер левого полушария головного мозга визуализируется гиподенсный участок, который может соответствовать участку кистозной трансформации. Экстренно выполнена люмбальная пункция, получен прозрачный бесцветный ликвор, вытекающий частыми каплями, выведено 20мл ликвора, взяты анализы. По данным общего анализа ликвора: цитоз 45/3 нейтрофилы 22, лимфоциты 16, белок 2,2 г/л, глюкоза 0.38 ммоль/мл. Выставлен диагноз менингоэнцефалит неуточнённой этиологии, ребёнок переведён в боксированное отделение. На 2ые сутки пребывания в стационаре у ребёнка значительное учащение судорожных приступов, ребёнок переведён в отделение реанимации. Экстренно выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга (МРТ), где выявлены зоны цитотоксического отёка множественных локализаций в больших полушариях головного мозга, патологическое накопление контрастного препарата мозговыми оболочками больших полушарий, цистерн мозга, при МР-ангиографии резкое снижение сигнала от передних мозговых артерий (ПМА), интенсивное накопление контрастного препарата мозговыми оболочками в области основания черепа вокруг средних мозговых артерий (СМА) с участками стенозов. В общем анализе крови сохранялась анемия 1–2 степени, тромбоцитоз (до 674 тыс), СРБ максимально до 75 ед/л, прокальцитонин на протяжении госпитализации — в пределах нормальных значений. В общем анализе ликвора в динамике сохранялось снижение глюкозы минимально до 0.38 ммоль/мл, максимально 1,5 ммоль/мл, цитоз максимально до 240/3 лимфоцитарного характера, белок до 3 г/л. В ликворе выявлена методом ПЦР ДНК вируса герпеса 6 типа. Контроль МРТ головного мозга через 6 дней: отрицательная динамика в виде полной остановки кровотока по ПМА с обеих сторон, распространение зон цитотоксического отёка в бассейнах ПМА с 2х сторон и СМА слева. Сохраняется выраженное накопление контрастного препарата мозговыми оболочками, накопление в зоне ишемии с акцентом на лептоменингеальный характер. По данным рентгенограммы грудной клетки на 2ые сутки госпитализации: лёгочный рисунок умеренно усилен, обогащён в медиальных отделах, с перибронховаскулярными изменениями в прикорневых зонах, больше справа. По данным КТ органов грудной клетки: очаговая диссеминация в лёгких, инфильтрат на уровне верхушечного сегмента правого лёгкого, увеличения лимфоузлов корня правого лёгкого, участков консолидации на уровне сегментов нижних долей. Выполнен диаскин-тест — положителен. Обследована семья пациента: выявлены изменения по данным флюорографии у обоих родителей. Ребенок консультирован фтизиатром. По совокупности клинических данных пациент переведён в профильный стационар ГБУЗ «МНПЦБТ ДЗМ».

Заключение.

Данный случай демонстрирует нетипичную клиническую картину течения нейроинфекции со стёртыми общемозговыми и менингеальными симптомами, с дебютом с фокальных судорожных приступов. Диагностику также осложняет языковой барьер у ближайших родственников, что не позволяет тщательно собрать анамнез. Следует тщательно рутинно обследовать на туберкулёз группы пациентов, находящихся в неблагоприятных бытовых условиях, не прикреплённых к амбулаторному звену, а также имеющие атипичное течение нейроинфекции, даже при выявлении у пациентов одного или нескольких вирусных агентов (в данном наблюдении вирус герпеса 6 типа в цереброспинальной жидкости).

Список литературы:

1) Довгалюк Ирина Федоровна, профессор, д.м.н. Старшинова Анна Андреевна, д.м.н. Корнева Наталья Вячеславовна, к.м.н. Поддубная Л.В,. профессор, д.м.н. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению туберкулезного менингита у детей 2015 г.

2) Дробот Н.Н. Туберкулёзный менингит у детей в современных эпидемиологических условиях. УДК 616.831.9 – 002,5 -036.22-053.2(571.62)

АНЕВРИЗМА ЭКСТРАКРАНИАЛЬНОГО ОТДЕЛА ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ — КРАЙНЕ РЕДКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА И ЛОР-ВРАЧА

Кузнецова А.А.[1,2], Щедеркина И.О.[1], Лившиц М.И.[1], Пурсанов М.Г.[1], Горохов Д.В.[1], Чмутин Г.Е.[1,2]

1 — Морозовская ДГКБ ДЗМ
2 — Российский университет дружбы народов

Аннотация.

Аневризмы экстракраниального отдела внутренней сонной артерии (ВСА) крайне редкая патология в детской и взрослой популяции, что значимо осложняет диагностику и своевременное лечение до развития сосудистой катастрофы. При разрывах аневризм церебральных артерий возникает массивное кровотечение, что приводит к глубокой инвалидизации и часто к летальному исходу. У аневризм экстракраниального отдела ВСА неспецифические клинические проявления, поэтому пациенты могут обращаться к терапевтам, педиатрам, ЛОР-врачам, онкологам с такими жалобами, как: лихорадка, боль в горле, появление мягкотканного образования в области шеи, лимфаденопатия.

Вступление. Нарушение мозгового кровообращения — крайне актуальная проблема в детском возрасте. Частота инсультов в детской популяции колеблется от 1,3 до 13 на 10000 детского населения [1,2]. По данным Центра по лечению цереброваскулярной патологии у детей и подростков ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» частота сосудистых заболеваний голов-

ного мозга у детей в городе Москве по данным городского регистра составила от 5,86 до 10,95 на 100 000 с 2015 по 2020гг [3]. Аневризмы церебральных артерий в детском возрасте встречаются крайне редко и составляют в среднем от 0.5 до 5% от всех сосудистых мальформаций в педиатрической популяции. Для аневризм церебральных артерий детского возраста характерно: 1) большие размеры аневризм по сравнению со взрослыми; 2) частая встречаемость гигантских аневризм; 3) преобладание среди мальчиков [4]. Во взрослой популяции аневризмы экстракраниального отдела внутренней сонной артерии (ЭОВСА) составляют 1% всех аневризм церебральных артерий [5]. В специализированной литературе встречаются только описания единичных случаев аневризм (ЭОВСА) и обычно представляется как «случайная находка». Данная аномалия ассоциирована с крайне высоким уровнем смертности и инвалидизации. Аневризмы ЭОВСА не имеют специфических симптомов и могут скрываться под маской различных болезней, что затрудняет своевременную диагностику [6,7].

Цель. Описание клинического наблюдение пациента 4 лет с аневризмой ЭОВСА с этапами диагностики.

Описание клинического случая.

Мальчик А., 4 года, заболел остро с фебрильной лихорадкой и кашлем. Получал симптоматическое лечение амбулаторно. На 7 сутки болезни в общем анализе крови выявлен лейкоцитоз до 27тыс, назначена антибактериальная терапия. На 8 сутки болезни связи с отсутствием эффекта, назначен дексаметазон с положительным эффектом, лихорадка купирована, ребенок стал активнее. На 15 сутки заболевания интенсивное носовое кровотечение, в связи с чем госпитализирован в отделение реанимации районной больницы. По данным компьютерной томографии (КТ) грудной клетки диагностирована двусторонняя пневмония. Проведена трансфузия плазмы, назначена антибактериальная и гемостатическая терапия. В связи с ранее выявленным контактом по COVID19 с отцом переведён в специализированный стационар, где выполнена трансфузия эр.массы из-за низкого уровня гемоглобина в крови (гемоглобин 77 г/л, эритроциты 2,98, гематокрит 24%, лейкоциты 19 тыс). Продолжена гемостатическая, антибактериальная терапия. По данным КТ шеи выявлено объёмное образование мягких тканей с явлениями экстравазации контрастного вещества, признаки деструкции медиальной стенки глотки. Проводился дифференциальный диагноз между абсцессом с перфорацией в просвет глотки и деструкцией прилежащего сосуда и неоплатическим процессом. В связи с отрицательными мазками на COVID19 на 16 сутки болезни переведён в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" для дальнейшего лечения. При поступлении в общем анализе крови отмечался лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом до 18,4 тыс, анемия (гемоглобин 98 г/л, эритроциты 3,5, гематокрит 29,7%). При осмотре ротовой полости — асимметрия зева за счёт выраженного выбухания заднебоковой стенки глотки справа и правой нёбной миндалины к центру. У ребёнка отмечается вынужденное положение головы с наклоном и поворотом влево, гнусавость голоса, в правой поднижнечелюстной области определяется округлое безболезненное образование до 2,5 см (лимфоузел?). Принято решение об оперативном вмешательстве — эндоскопическая ревизия полости носа и носо-и ротоглотки в условиях общей анестезии. Во время оперативного вмешательства из эрозивного участка на уровне правой нёбной миндалины отмечено обильное кровотечение, в связи с чем операция остановлена, ребёнок переведён в отделение реанимации. В 1 сутки после операции выполнено КТ головного мозга и мягких тканей шеи, выявлен обширный правополушарный ишемический инсульт, объёмная структура на уровне правой крылонёбной ямки — без динамики. Лимфаденопатия с 2х сторон. Экстренно выполнена церебральная ангиография, где выявлено аневризматическое образование правой ВСА размеров 16 х 18мм без контрастирования дистального русла, правые средняя и передняя мозговые артерии (СМА и ПМА) не контрастируются. В связи с остановкой кровотока по правым СМА и ПМА, правополушарным артериальным ишемическим инсультом, высоким риском кровотечения и сложностью доступа к аневризме при открытой операции, выполнена эндоваскулярная окклюзия полости аневризмы правой ВСА с помощью окклюдера. По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга и мягких тканей шеи с ангиорежимом: МР-картина жидкостного образования шеи — полости с высокобелковым содержимым, сообщающейся с просветом глотки, компрессией и деструкцией фрагмента ВСА справа, артериальный ишемический инсульт на всём протяжении правых ПМА и СМА, сужении внутренней ярёмной вены. В послеоперационном периоде в неврологическом статусе выявлен левосторонний гемипрозопарез, иных осложнений не отмечалось. В катамнезе через 6 месяцев от начала заболевания после курсов реабилитационной терапии ребёнок самостоятельно ходит, походка гемипаретическая, манипулирует левой рукой неловко, изменений в психоречевой сфере не выявляется.

Заключение.

Данный случай демонстрирует трудности дифференциальной диагностики аневризмы ЭОВСА, крайне неспецифическую клиническую картину, более типичную для инфекционного процесса в области шеи. В данном наблюдении с учётом деструкции внутренней сонной артерии и продолжающегося кровотечения в полость ротоглотки единственным методом лечения в данной клинической ситуации была окклюзия ВСА. Несмотря на исключительную редкость встречаемости и выявляемости аномалии строения прецеребральных артерий у детей, необходима настороженность в отношении сосудистых мальформаций в области головы и шеи.

Список литературы

1. Earley CJ, Kittner SJ, Feeser BR, Gardner J, Epstein A, Wozniak MA, et al. Stroke in children and sickle-cell disease: Baltimore–Washington Cooperative Young Stroke Study. Neurology 1998;51:169–76. 11.
2. Giroud M, Lemesle M, Gouyon JB, Nivelon JL, Milan C, Dumas R. Cerebrovascular disease in children under 16 years of age in the city of Dijon, France: a study of incidence and clinical features from 1985 to 1993. J Clin Epidemiol 1995;48: 1343–8.
3. Инсульт и цереброваскулярная патология у детей и подростков. Руководство для врачей. Под ред.Щедеркиной И.О., 2021.
4. Gemmete JJ, Toma AK, Davagnanam I, Robertson F, Brew S Pediatric cerebral aneurysms. Neuroimaging Clin N Am. 2013 Nov;23(4):771-9. Epub 2013 May 31.
5. Sharma, Rajan Kumar et al. "Extracranial Internal Carotid Artery Aneurysm — Challenges in the Management: A Case Report and Review Literature." Asian journal of neurosurgery vol. 14,3 (2019): 970-974. doi:10.4103/ajns.AJNS_292_18
6. Sosa PA, Matar P, Gross IT. Extracranial Internal Carotid Aneurysm in a 10-Year-Old Boy Diagnosed via Ultrasound. Pediatr Emerg Care. 2019 Mar;35(3):e49-e52. doi: 10.1097/PEC.0000000000001759. PMID: 30768565.
7. Pourhassan S, Grotemeyer D, Fokou M, Heinen W, Balzer K, Ramp U, Sandmann W. Extracranial carotid arteries aneurysms in children: single-center experiences in 4 patients and review of the literature. J Pediatr Surg. 2007 Nov;42(11):1961-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.07.052. PMID: 18022458.