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

Кафедра пропедевтики детских болезней педиатрического факультета

Студенческий научный кружок кафедры пропедевтики детских болезней педиатрического факультета

Материалы
XII Всероссийской научно-практической студенческой конференции
МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ

АНДРЕЙ ВЛАДИМИРОВИЧ МАЗУРИН

Москва
2022

ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МЗ РФ
КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ ПФ
СТУДЕНЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ КРУЖОК

Материалы

XII Всероссийской научно-практической студенческой конференции

МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ

Москва
2022

Мазуринские чтения.

Материалы XII Всероссийской научно-практической студенческой конференции (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. — 44 с.

В издании представлены материалы XII (2022 г.) Всероссийской научно-практической студенческой конференции.

Сохранена стилистика, орфография и пунктуация авторов.

© Идея: Моисеев А.Б., Ларина Л.Е., 2011–2022

© Текст: коллектив авторов, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПРИ СОЧЕТАНИИ БОЛЕЗНИ КРОНА И ПСОРИАЗА **5**
Абдиева К.Е.

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ БЕТА-ТАЛАССЕМИИ И МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ **6**
Абдулаева А.Р., Попова А.А.

ТЕЧЕНИЕ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ **7**
Абретенёва Д. Д., Головко Е.Д.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ **8**
Арапова В.В., Мосесова Е.А., Пиминова А.В.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА И БОЛЕЗНЬЮ ХАГЕМАНА ОТ МАТЕРИ, ИМЕЮЩЕЙ ОТЯГОЩЕННЫЙ СОМАТИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ И ПЕРЕНЕСШЕЙ НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ SARS-COV-2 ..... **8**
Бидуля А.С., Егиазарян Д.К.

СЛУЧАЙНОЕ ОБНАРУЖЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ В ХОДЕ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ПОДГОТОВКИ **10**
Власова А.А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ С ПОРАЖЕНИЕМ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ **10**
Гаргалоян М.А., Лавровская А.Э.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ (БОЛЕЗНИ ВЕГЕНЕРА) **12**
Герасимова Ю.А., Мышкина Е.В.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ **13**
Грипас Д.Ю., Ямбулатова Е.М.

СОЧЕТАНИЕ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЫ АЛЬФА-ТАЛАССЕМИИ И ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА **14**
Дончик Е.И.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ПЕРИКАРДИТ,ВОЗНИКШИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ПАЦИЕНТКИ С ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ **15**
Доценко И.И., Осняч Д.А.

СЕПСИС У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ПРОТЕИНА С И НОСИТЕЛЬСТВОМ ПРОТРОМБОТИЧЕСКИХ МУТАЦИЙ **16**
Егорова А.И., Тулупова С.А.

РАЗВИТИЕ МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА **17**
Имшенецкая С.К., Серегина В.А.

ОСЛОЖНЕНИЯ ЖЕЛЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ И ОСОБЕННОСТИ ДИНАМИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ, СВЯЗЬ С ИНФЕКЦИОННЫМ МОНОНУКЛЕОЗОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ **18**
Карманова С.Е., Наумович Н.С., Бойченко Я.В.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИПОФОСФАТАЗИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА **19**
Коликова М.А., Буркова К.Г.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ **20**
Крюкова Л.В., Гуржеева М.О.

МАНИФЕСТ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ В ВИДЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ЦИСТИТА **21**
Лаврова Д.А., Малюгина М.С., Матвеева Е.А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРИХОБЕЗОРА ЖЕЛУДКА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ 22
Малахова Т.И.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СПИНАЛЬНОГО ИНСУЛЬТА 22
Мамедова Т.М. кызы, Михайловская А.С.

ТРУДНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ 23
Машкина А.С., Бойченко Я.В.

ОККЛЮЗИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ АРТЕРИИ СЕТЧАТКИ НА ФОНЕ ТРОМБОФИЛИИ У ДЕТЕЙ 24
Мельник Е.Е., Зяблова И.Ю.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЕННОГО ПАЦИЕНТА 25
Мосесова Е.А., Арапова В.В., Пиминова А.В.

ТЯЖЕЛАЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ ЦИТРУЛЛИНЕМИЯ I ТИПА 27
Мышкина Е.В., Герасимова Ю.А.

ДЕМОНСТРАЦИЯ ПАЦИЕНТА С САРКОИДОЗОМ ЛЕГКИХ, ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ И ХРОНИЧЕСКИМ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫМ ОСТЕОМИЕЛИТОМ 28
Наумович Н.С., Карманова С.Е., Бойченко Я.В.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА, ВИТАМИН B12 ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕВОЧКИ ПОДРОСТКА С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ 29
Оганян В.Г.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВИТАМИН К-ЗАВИСИМОЙ КОАГУЛОПАТИИ У МАЛЬЧИКА 7 ЛЕТ 31
Одинокова В.О., Шестернева М.В.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ 32
Осняч Д.А., Доценко И.И.

БОЛЕЗНЬ КРОНА ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА, ТОНКОЙ И ТОЛСТОЙ КИШКИ ВЫСОКОЙ СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ 33
Пиминова А., Мосесова Е., Арапова В.

СОЧЕТАННАЯ ФОРМА МУКОВИСЦИДОЗА, ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ 34
Ларина В.С., Попова А.Е.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ 36
Похващева П.Ю., Тихоновский П.А., Башарина Т.С.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ТЯЖЕЛОЙ АТАКОЙ НЕПРЕРЫВНО-РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ КРОНА 37
Проплеткина К.Д., Португал П.М., Шумов Д.А., Иванов А.А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С РАСПРОСТРАНЕННЫМ ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА, БОЛЕЗНЬЮ КРОНА, ПСОРИАЗОМ 39
Проплеткина К.Д.[1], Португал П.М.[1], Шумов Д.А.[1], Иванов А.А.[1]

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ВЯЛОГО ПАРАЛИЧА У РЕБЕНКА ВСЛЕДСТВИЕ РАСПРОСТРАНЕННОГО МИЕЛИТА 40
Рустамова П.С.

ТЕЧЕНИЕ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С B12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИЕЙ 41
Тихонова А.С.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ФОРМЫ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЁННОГО 43
Хударова К.М.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПРИ СОЧЕТАНИИ БОЛЕЗНИ КРОНА И ПСОРИАЗА

Абдиева К.Е. [1]

Научный руководитель: д.м.н., проф. Алиева Э.И. [2]

[1] ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ,
[2] ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России»

Болезнь Крона (БК) — воспалительное заболевание кишечника (ВЗК), характеризующееся гранулематозным воспалением слизистой оболочки и глубжележащих слоев с возможным поражением всех отделов пищеварительного тракта от ротовой полости до ануса. По результатам когортного исследования пациентов с ВЗК установлено, что активная стадия БК ассоциирована с псориазом в 2% случаев. При ВЗК риск развития псориаза увеличивается в 1,5 раза, что доказывает высокую частоту коморбидности данных состояний. Псориаз — хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание мультифакториальной этиологии с доминирующим значением генетического фактора, характеризующееся гиперпролиферацией и нарушением дифференцировки кератиноцитов.

При обоих заболеваниях в тяжелой форме используется генно-инженерная биологическая терапия (ГИБТ): анти-ФНО-α и таргетные препараты. ФНО-α является ключевым провоспалительным агентом на ранних стадиях цитокинового каскада, что обеспечивает достаточно универсальный механизм действия — активацию Т-клеток с последующей экспрессией интерферона-γ, ИЛ-2, ИЛ-1, ИЛ-12, ИЛ-8. Анти-ФНО-α препараты (Инфликсимаб, Адалимумаб) блокируют эти эффекты и являются препаратами выбора. Таргетная терапия целенаправленно блокирует такие звенья патогенеза, как ИЛ-12, ИЛ-23 (Устекинумаб), ИЛ-17, что позволяет достичь ремиссии в случае неэффективности первичной ГИБТ.

Пациентка С., 12 лет. Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3060 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале APGAR 8/9 б. Профилактические прививки по календарю. Семейный анамнез не отягощен.

В августе 2017 г. появились приступообразные боли в животе, больше в правой подвздошной области, с подъемом температуры и многократной рвотой. По экстренным показаниям госпитализирована в НИИМД г. Кишинева с подозрением на острый аппендицит, который не подтвердился на лапароскопии. С целью уточнения диагноза и тактики лечения была переведена в хирургическое отделение, где заподозрена Болезнь Крона.

Впервые обследована в РДКБ г. Москвы в ноябре 2017 г. При эндоскопическом исследовании: множественные глубокие язвенно-эрозивные дефекты, просвет сужен за счет отека слизистой и увеличения лимфоидных фолликул до 7–10 мм. При гистологическом исследовании биоптатов: структура слизистой подвздошной кишки стерта, глубокий язвенный дефект, в слепой и восходящей кишках очаговые криптабсцессы, неравномерная лимфоплазмоцитарная инфильтрация. При рентгенографии органов ЖКТ: сужение до 3,5 см терминального отдела подвздошной кишки с деформацией рельефа складок, в области баугиниевой заслонки большой дефект наполнения полулунной формы, супрастенотическое расширение кишки до 2 см. На основании проведенного обследования диагностирована болезнь Крона с поражением терминального отдела подвздошной и толстой кишки, минимальной активности. Учитывая возраст ребенка, протяженность поражения, выраженную эндоскопическую активность заболевания, назначена антицитокиновая терапия Инфликсимабом 200 мг в/в, а также азатиоприн 50 мг/сут, месалазин 1,5 г/сут.

15.12.17 выполнено 2-е введение Инфликсимаба. За время госпитализации отмечалось 2 приступа интенсивных абдоминальных болей с многократной рвотой. После 3-го введения препарата ГИБТ в январе 2018 г. сохранялся стеноз подвздошной кишки, в связи с чем 12.02.18 было проведено оперативное лечение в виде лапаротомии с разделением спаек, резекцией илеоцекального угла, наложением тонко-толстокишечного анастомоза. В марте 2018 г. после 4-го введения препарата ГИБТ отмечена клиническая ремиссия БК. Суммарно с декабря 2017 г. по февраль 2019 г. ребенок получил 11 введений Инфликсимаба. На фоне получаемой терапии появились боли в животе, фекальный кальпротектин более 1000 мкг/г, что расценено как потеря первичного ответа на ГИБТ. Пациент получил курс антибиотикотерапии, местную терапию (пена Салофальк). На фоне непрерывного течения основного заболевания в декабре 2018 г. появились симптомы фурункулеза на ягодицах, лечение проводилось амбулаторно (повязки с хлорофилиптом на ночь) с незначительным эффектом.

При плановой госпитализации в РДКБ в июне 2019 г. при эндоскопическом исследовании выявлен эрозивный илеит, эрозивный анастомозит, что свидетельствует об ухудшении эндоскопической картины. В связи с недостаточной эффективностью ГИБТ Инфликсимабом было принято решение о замене препарата на Адалимумаб по схеме 160 мг — 80 мг — 40 мг п/к.

В июле 2019 г. пациент был консультирован дерматологом из-за поражения кожи лица, ушных раковин, половых органов, ягодиц в виде эритемы с инфильтрацией и шелушением, алопеции. Диагностирован Вульгарный псориаз. Учитывая тяжесть состояния, дебют псориаза, прогрессирующую форму заболевания, в случае неэффективности ГИБТ Адалимумабом было рекомендовано рассмотреть переход на Устекинумаб. Интерес представляет тот факт, что дебют тяжелого течения псориаза пришелся на период

приема Адалимумаба, который используется в терапии данного заболевания.

С июня 2019 г. по февраль 2020 г. ребенок получил 16 введений Адалимумаба, однако не была достигнута стойкая ремиссия. Из-за неэффективности первичной ГИБТ анти-ФНО препаратами и тяжести течения БК в апреле 2020 г. перешли на Устекинумаб 90 мг п/к. В межгоспитальный период отмечалась клиническая ремиссия БК и положительная динамика со стороны кожных проявлений, позже — эндоскопическая ремиссия БК и регресс явлений псориаза.

Таким образом, в настоящее время пациенты с тяжелым течением сочетанной иммуновоспалительной патологией могут и должны получать ГИБТ. Более того, в случае неэффективности препаратов первой линии — антагонистов ФНО-α, необходимо переходить на таргетную терапию, что позволит достичь ремиссии по всем «фронтам».

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ БЕТА-ТАЛАССЕМИИ И МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ

Абдулаева А.Р., Попова А.А.

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

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

Бета-талассемия — генетическое заболевание, наследуемое по рецессивному типу, в результате которого отсутствует или снижен синтез бета-глобиновых цепей, входящих в состав гемоглобина А, составляющего почти 97% общего гемоглобина эритроцитов. Это приводит к развитию гемолиза, неэффективному эритропоэзу и гипохромной микроцитарной анемии. Заболеваемость детей бета-талассемией в мире составляет около 1 случая на 100 тыс. населения в год.

Основным методом лечения пациентов с бета-талассемией являются трансфузии донорских эритроцитов в сочетании с хелаторной терапией. Такая поддерживающая терапия не улучшает качество жизни и не излечивает от заболевания.

В настоящее время единственным радикальным методом лечения является процедура аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), но количество гистосовместимых доноров ограниченно (таковых можно найти для 25–30% пациентов), а предоперационная подготовка вносит трудности для проведения данной процедуры.

Мальчик М. 9 лет, из анамнеза известно, что с 1 года жизни наблюдается по поводу бета-талассемии в республиканском центре Азербайджана. Диагноз выставлен на основании электрофореза гемоглобинов. Проводилась трансфузионная и хелаторная терапия.

В возрасте 3 лет в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева выполнено генетическое исследование, в результате которого обнаружены мутации в гене бета-глобина в гетерозиготном состоянии, также выявлена гемофилия А лёгкой степени тяжести, не требующая регулярной заместительной терапии VIII фактором свертывания крови.

В июне 2021 года госпитализировался в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу с целью проведения предтрансплантационной подготовки — в связи с высокой (1 раз в 2 недели) трансфузионной зависимостью, препаратами флударабином 1 мг/кг/сут и дексаметазоном 0,5 мг/кг/сут. После проведения курса терапии отмечено развитие глубокой аплазии кроветворения, выполнена трепанобиопсия костного мозга. В пределах исследованного материала признаки миелодиспластического синдрома. HLA-идентичных родственных доноров у пациента нет.

Во время пребывания в стационаре в ходе обследования у ребёнка диагностирована язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки с кровотечением. Выполнена гемостатическая (концентратом VIII фактора 120 МЕ/кг/сут в течение 2 дней) и гастропротективная терапия.

В ноябре 2021 года найден HLA-совместимый донор. После режима кондиционирования ребенку проведена операция ТГСК. Послеоперационная терапия включала в себя иммуносупрессивные, цитостатические, антибактериальные, противовирусные, противогрибковые препараты. Дальнейшая тактика предполагает госпитализацию 1 раз в месяц для контроля состояния и лечения.

Во время настоящей госпитализации (январь 2022 г.) отрицательной динамики нет, получает терапию такролимусом 0,12 мг/кг/сут, микофенолатом мофетилом 30 мг/кг/сут, а также азитромицином 10 мг/кг/сут, ацикловиром 12 мг/кг/сут. Самочувствие соответствует тяжести проведённой манипуляции и сопутствующего лечения.

Данный пример пациента с тяжёлой бета-талассемией и миелодиспластическим синдромом демонстрирует важность своевременного проведения трансплантации костного мозга до развития осложнений — перегрузки органов железом и неэффективного гемопоэза.

Результаты трансплантации гемопоэтических стволовых клеток сегодня значительно улучшились. Выживаемость после операции составляет 90%. Тем не менее ТГСК сопряжена со многими рисками, поэтому необходимо продолжать поиск более безопасного метода лечения.

ТЕЧЕНИЕ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Абретенёва Д. Д., Головко Е.Д.

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

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Гемофагоцитарный синдром (ГФС), или гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз — тяжелое заболевание, характеризующееся нарушением регуляции иммунного ответа. В основе патогенеза: аномальная активация цитотоксических Т-лимфоцитов и макрофагов, их накопление в пораженных органах и развитие системного воспалительного ответа. Характеризуется сочетанием клинических (лихорадка, спленомегалия) и лабораторных (панцитопения, коагулопатия, дислипидемия) проявлений, которые отражают гиперактивацию иммунной системы и мультиорганное воспалительное поражение.

Пациентка В., 3 года 11 мес., 04.10.21 поступила в МДГКБ с жалобами на желтушность кожных покровов и склер, боли в животе.

Из анамнеза: с 23.08.2021 по 23.09.2021 девочка проходила лечение и обследование в Ульяновской областной больнице с диагнозом «Мультисистемный воспалительный синдром, связанный с Covid-19, неуточненный. Острая правосторонняя нижнедолевая полисегментарная пневмония, тяжелое течение, осложненная дисковидными ателектазами с обеих сторон. Гепатопатия неуточненная. ЖДА легкой степени». 28.09.2021 в биохимическом анализе крови, сданном амбулаторно, отмечено появление АЛТ 2970,3 Ед/л, АСТ 2485,5 Ед/л, билирубин прямой 63,8 мкмоль/л, билирубин общий 89,3 мкмоль/л. 30.09.21 мама заметила иктеричность кожных покровов, склер; появились боли в животе. 3.10.21 — рвота. 4.10.21 самостоятельно обратились в приемное отделение МДГКБ.

Из анамнеза жизни: наследственность не отягощена, хронические заболевания, травмы и операции отрицает, прививки по возрасту.

При поступлении состояние средней тяжести, сознание ясное. Кожные покровы субиктеричные, сыпи нет. ЧДД 27/мин. ЧСС 115/мин. Живот увеличен, мягкий, безболезненный. Гепатомегалия.

В гемограмме от 4.10.21 лейкоцитоз 23,54×10^9/л, нейтрофилез 20,84 ×10^9/л, анемия 1 степени. В биохимическом анализе признаки цитолиза, печеночно-клеточной недостаточности: гипопротеинемия (46 г/л), гипоальбуминемия (23 г/л), триглицериды 2,76 ммоль/л, билирубин общий 155 мкмоль/л, прямой билирубин 85 мкмоль/л, АЛТ 772 Ед/л, АСТ 800 Ед/л, ЛДГ 555 ммоль/л, ГГТП 144 Ед/л, ферритин 2323 мкг/л. Выраженная воспалительная активность: СРБ 22,7 мг/л, прокальцитонин 9,83 нг/мл. IgG SARS-CoV-2 — 73,38 Ед/мл. В коагулограмме: гипофибриногенемия (1,69 г/л), гипокоагуляция (протромбиновый индекс 38%).

По результатам инструментальной диагностики: на УЗИ — гепатомегалия, отечно-инфильтративные изменения стенки желчного пузыря. Предварительно был поставлен диагноз: Холестатический гепатит высокой степени активности.

В динамике результаты инструментальных исследований: на УЗИ органов брюшной полости — дальнейшее увеличение размеров печени и селезенки. По данным эластометрии печени — фиброз, наличие участков цирроза. На КТ органов брюшной полости — асцит, снижение плотности ткани печени, расширение внутрипеченочных протоков.

Несмотря на проводимую терапию отмечалась отрицательная динамика в лабораторных показателях: анемия 2 степени, тромбоцитопения до 45×10^9/л, сохранение гипофибриногенемии, гипопротеинемии, высокого уровня ферритина, печеночных ферментов, нарастание гипербилирубинемии до 232,59 мкмоль/л. В миелограмме: признаки гемофагоцитоза.

Клинически отмечалось появление энцефалопатии, кандидоза слизистых полости рта, задней стенки глотки. Сохранялась иктеричность кожных покровов, гепатомегалия до 3 см. Признаков кровоточивости не обнаруживалось.

Дифференциальный диагноз проводился в кругу следующих заболеваний: гемофагоцитарный синдром, дебют ревматических заболеваний, в том числе юношеский артрит с системным воспалением, мультисистемный воспалительный синдром. По совокупности клинических и лабораторных данных у пациентки предположен гемофагоцитарный синдром, генез которого до конца не ясен.

Проводилось лечение: инфузионная, гемостатическая, ГКС-терапия, антибактериальная, противогрибковая, желчегонная, антацидная, спазмолитическая терапия.

Несмотря на проводимое лечение, лабораторно отмечалась отрицательная динамика — панцитопения, нарастание ферритина, в связи с чем проведена коррекция терапии и было принято решение о переводе в ревматологическое отделение ФГАУ НМИЦ здоровья детей для дальнейшего обследования ребенка.

Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз имеет разнообразные клинические проявления, что может являться причиной его поздней диагностики. Этиологическими причинами могут быть вирусные инфекции, первичные иммунодефициты, системные заболевания соединительной ткани, наследственные болезни обмена веществ, поэтому особенно важно верифицировать основной диагноз изначально.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Арапова В.В., Мосесова Е.А., Пиминова А.В.

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

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

Идиопатическая апластическая анемия — заболевание системы крови, характеризующееся панцитопенией неизвестной этиологии, обусловленное сниженной клеточностью и отсутствием цитологических, цитогенетических, молекулярно-генетических признаков лейкоза, миелодиспластического синдрома, миелофиброза, и отсутствием тенденции к спонтанному восстановлению.

Пациент N. (дата рождения 20.07.20, 1 год 6 мес.). 17.01.22 госпитализирован в отделение гематологии МДГКБ с направляющим диагнозом Иммунная тромбоцитопеническая пурпура, с жалобами на обильную петехиальную сыпь, снижение количества тромбоцитов (до 30х10*9/л). Из анамнеза заболевания известно, со слов матери, что с 07.09.21 по 13.09.21 была первая госпитализация, в связи с появлением геморрагий на коже и снижением количества тромбоцитов до 32х10*9/л. По результатам исследования установлен диагноз Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. По результатам миелограммы — не выявлено дебюта гемобластоза и аплазии кроветворения. Проводилась терапия Внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ) в дозе 1 г/кг на курс. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика — увеличение количества тромбоцитов (до 187х10*9/л) и регресс кожно-геморрагического синдрома.

23.09.21–01.10.21 — повторная госпитализация с изолированной тромбоцитопении (до 20х10*9/л.), петехиальной сыпью по всему телу. Назначена терапия глюкокортикостероидами — преднизолон в дозировке 3 мг/кг. Отмечалась положительная динамика (тромбоциты до 107х10*9/л.).

В период актуальной госпитализации, с 17.01.22 были проведены дополнительные лабораторные и инструментальные методы исследования. В гемограмме отмечалась трёхростковая цитопения: нормохромная нормоцитарная анемия 1–2 степени, абсолютная нейтропения (до 0,2 х10*9/л), тромбоцитопения (до 19х10*9/л). В миелограмме отсутствовали признаки гемобластозов. С учётом трёхростковой цитопении, одноразово положительной пробы Кумбса от прошлых госпитализаций, увеличения размера селезенки (70х22) проводился дифференциальный диагноз с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, с врождёнными тромбоцитопатиями и тромбоцитопениями, с антифосфолипидным синдромом, с миелодиспластическим синдромом.

С учётом анамнеза и данных проведённого исследования был установлен диагноз: Апластическая анемия. В качестве симптоматического лечения назначены: этамзилат 125 мг per os, 2 р/сутки, 10 дней. ВВИГ — 1 г/кг/сутки в/в, 1 р/сутки, 2 дня. Проводились трансфузии эритроцитарной взвеси и тромбоконцентрата. Проведены дообследования: исследование на наличие клона пароксизмальной ночной гемоглобинурии, исследование костного мозга на кольцевидные сидеробласты, трепанобиопсия костного мозга, иммуногистохимия и цитогенетика. Данные подтверждают аплазию кроветворения.

Заключение. Апластическая анемия — крайне тяжёлое заболевание, обусловлено поражением всех ростков кроветворения, которое приводит к развитию геморрагического, гипоксического синдромов, к развитию вторичного иммунодефицитного состояния, каждый из которых усугубляет состояние пациента. Единственным патогенетическом лечением является трансплантация гемопоэтических стволовых клеток и тщательный контроль за состоянием пациента.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА И БОЛЕЗНЬЮ ХАГЕМАНА ОТ МАТЕРИ, ИМЕЮЩЕЙ ОТЯГОЩЕННЫЙ СОМАТИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ И ПЕРЕНЕСШЕЙ НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ SARS-COV-2

Бидуля А.С., Егиазарян Д.К.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Беременные женщины, перенесшие SARS-CoV-2, имеют более высокий риск преждевременных родов. Достоверно известно, что это ассоциируется с респираторными и неврологическими расстройствами у новорожденных. Однако на сегодняшний день недостаточно данных о неонатальных осложнениях, возникающих из-за перенесенной беременными новой коронавирусной инфекции. В настоящее время изучается влияние SARS-CoV-2 на систему гемостаза у плода и новорожденного, а также возникает необходимость изучения воздействия SARS-CoV-2 и на нервную систему плода.

Девочка М., 15 суток жизни, поступила в отделение неонатологии из ОРИТН. Из анамнеза: ребенок от матери 39 лет, имеющей отягощенный соматический анамнез (хронический пиелонефрит со сморщиванием левой почки, викарное увеличение правой почки, хроническая артериальная гипертензия, в 2019 году трепанация черепа, удаление гемангиобластомы правой гемисферы мозжечка), от 1-ой беременности (ЭКО), протекавшей в I триместре без особенностей, в начале II триместра перенесла COVID-19, повышение

артериального давления до 150/90, в общем анализе мочи обнаружена бактериурия, в III триместре — умеренная преэклампсия, плацентарная недостаточность декомпенсированная форма, нарушение маточно-плацентарного кровообращения 3 ст. Роды первые, преждевременные на 31 неделе гестации, самостоятельные, в головном предлежании. Масса тела при рождении 910 г, длина 34 см, окружность головы 26 см, окружность груди 21 см. Оценка по шкале APGAR 7/7. При рождении слабый писк, дыхание нерегулярное, стонущее, ЧСС > 100 в мин, разлитой цианоз, гипотония, гипорефлексия. Произведен продленный вдох, начата неинвазивная вентиляция легких с постоянным положительным давлением (CPAP) через лицевую маску. На 3-ей минуте жизни, учитывая нарастание зависимости от кислорода, ребенок интубирован, переведен на инвазивную вентиляцию легких (ИВЛ). Аускультативно дыхание с большим количеством крепитирующих проводных хрипов по всем легочным полям. Начата антибактериальная (Ампициллин + Нетилмицин), инфузионная, антигеморрагическая и симптоматическая терапия. С лечебной целью введен Куросуф 200 мг/кг. На 3-и сутки переведен на самостоятельное дыхание. При проведении нейросонографии выявлены признаки умеренно-выраженных гипоксически-ишемических изменений вещества головного мозга, морфофункциональной незрелости, небольшой дилатации левого бокового желудочка. На Эхо-КГ открытый артериальный проток, открытое овальное окно. На 3-и сутки жизни у ребенка отмечались признаки некротизирующего энтероколита: вздутие живота, выраженная венозная сеть на передней брюшной стенке, живот болезненный, не доступен глубокой пальпации, рентгенологически — пневматоз кишечника. В течение 3 дней проводилась энтеральная пауза. На 5-е сутки жизни проведена рентгенография органов грудной клетки, по результатам которой легочный рисунок умеренно обогащен в медиальных отделах за счет сосудистого компонента. За время пребывания в отделении ОРИТН состояние ребенка с положительной динамикой. После 3 дней энтеральной паузы питание возобновлено. Стул самостоятельный, регулярный. Гемодинамически и респираторно устойчив, поддержки не требовал. Антибактериальная терапия завершена на 15-е сутки. Переведен в отделение неонатологии в возрасте 15 суток.

Состояние при поступлении: Общее состояние тяжелое. Масса тела 958 г, длина 34 см, окружность головы 27 см, окружность груди 20 см. Цвет кожных покровов бледно-розовый. Мраморность в покое, нарастает при нагрузке. Тургор снижен. При нагрузке периоральный цианоз, акроцианоз. ЧДД 44 в мин. Дыхание регулярное, ослабленное, хрипов нет. При переводе отмечалась нестабильная сатурация в пределах 85–90%, начата оксигенация через кислородные канюли со скоростью потока 1 л/мин. Одышка с западением уступчивых мест грудной клетки в покое, нарастает при беспокойстве. ЧСС 158 уд./мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Неврологический статус: крик слабой силы, поза вялой полуфлексии, двигательная активность снижена, мышечный тонус снижен, физиологические рефлексы ослаблены, быстро истощаются.

Заключение. церебральная ишемия 2 степени. Церебральная депрессия.

При офтальмологическом осмотре слева выявлено слезостояние, скудное слизисто-гнойное отделяемое в конъюнктивальной полости из слезной точки. Поставлен диагноз врожденная непроходимость слезных путей, дакриоцистит. Риск развития ретинопатии недоношенных. В динамике в возрасте 1 месяца 23 дней развитие ретинопатии недоношенных, II стадия, активная фаза.

Через месяц на рентгенографии отрицательная динамика (неоднородное слабоинтенсивное снижение пневматизации с обеих сторон, легочный рисунок усилен за счет сосудистого компонента, корни легких четко не прослеживаются). За два месяца изменений в размере фетальных коммуникаций нет.

В возрасте 1 месяца 24 дней состояние ребенка с отрицательной динамикой за счет реализации инфекции мочевых путей, проведена антибактериальная терапия по чувствительности бактериологического посева (Амикацин) с положительным эффектом, терапия завершена в возрасте 2 месяцев 2 дней. В коагулограмме в динамике отмечалось удлинение АЧТВ, проведено расширенное коагулогическое обследование, выявлен дефицит XII фактора и витамин-К-дефицитная коагулопатия. Получила терапию викасолом в течение 5 дней с улучшением показателей. За время наблюдения в стационаре повышенной кровоточивости и кожно-геморрагического синдрома не отмечалось.

Проведено лечение: витамин Д3, инфузионная терапия, кофеина бензоат, противоанемическая терапия (Эпоэтин бета, Железа III гидроксид полимальтозат), закапывание в левый глаз глазных капель Пиклоксидин.

На фоне проведенной терапии состояние улучшилось, с 21 суток жизни переведена на оксигенацию через маску со скоростью потока 2 л/мин. С 2 месяцев не зависит от кислорода. В динамике проводилось расширение объема энтерального питания грудным молоком, постепенное введение фортификатора. Начала сосать самостоятельно с 1 месяца 8 дней. К моменту выписки состояние ребенка удовлетворительное. Физическое развитие < 3 центиля по массе и росту по шкале постнатального роста Intergrowth. Поза гипотоничная, двигательная активность усиливается, рефлексы новорожденных снижены. Кожа бледно-розовая с мраморностью при нагрузке. Отмечается умеренный цианоз носогубного треугольника при нагрузке. Дыхание ослаблено. По остальным органам и системам без особенностей.

Таким образом, описание пациента свидетельствует о необходимости более тщательного наблюдения за беременными женщинами, перенесшими COVID-19,

особенно имеющими отягощенный соматический анамнез, а также об актуальности дальнейшего изучения возникающих из-за данной инфекции перинатальных осложнений у новорожденных, их предупреждения и терапии. Данный клинический случай также демонстрирует, что мультидисциплинарный подход — основной критерий проведения успешной терапии при лечении недоношенных детей.

СЛУЧАЙНОЕ ОБНАРУЖЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ В ХОДЕ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ПОДГОТОВКИ

Власова А.А.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Гемофилия — это врожденное заболевание, сцепленное с Х-хромосомой. При данной патологии нарушена свертываемость крови вследствие недостатка в плазме IX фактора свертывания, также известного как фактор Кристмаса. Гемофилия В в сравнении с гемофилией А получает меньшее распространение и составляет лишь 15–20%. Основной проблемой гемофилии являются неконтролируемые кровотечения, с которыми организм зачастую не способен справиться самостоятельно. Этот вопрос касается как пациента и его повседневной жизни, так и врача при проведении различных манипуляций, при которых есть возможность возникновения кровотечения, в особенности стоматологических и хирургических вмешательств.

Клинический случай. Пациент Я., 4 мес. Поступил в стационар с жалобой на гноетечение из глаз. Со слов мамы: у ребенка глаза гноятся с рождения. За неделю до госпитализации количество гнойных выделений увеличилось, особенно при пальпации слезного мешка. При поступлении правый глаз: слезный аппарат — резко выражено слезостояние, скопление желтого секрета во внутреннем углу глаза. При пальпации области слезного мешка умеренное количество гнойного желтого цвета секрета, конъюнктива: слабо инфицирована. Левый глаз: слезный аппарат — резко выражено слезостояние, скопление желтого секрета во внутреннем углу глаза, при пальпации области слезного мешка обильное выделение густого гнойного секрета желтого цвета, конъюнктива: умеренно инфицирована.

Лабораторно в ходе предоперационной подготовки выявлены нарушения в коагулограмме пациента в виде удлинения АЧТВ. При развернутом исследовании факторного гемостаза повторно удлинение АЧТВ до 50,9 сек и снижение активности фактора IX до 29,1%. Таким образом, у ребенка выявлена легкая гемофилия В.

Было проведено первичное зондирование носослезного канала и удаление дакриоцистоцеле справа и слева. Назначено медикаментозное лечение: ксилометазолин, бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмоний, тобрамицин. На фоне лечения наблюдалась положительная динамика, при выписке в офтальмологическом статусе справа и слева — слезный аппарат в норме, конъюнктива спокойна.

Заключение. Рассмотренный клинический случай подчеркивает важность предоперационной подготовки, в ходе которой в данной ситуации был выявлен наследственный дефицит фактора IX, что является значимым для исключения осложнений в ходе операции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ С ПОРАЖЕНИЕМ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Гаргалоян М.А., Лавровская А.Э.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Болезнь Кавасаки (БК) — острое системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением мелких и средних артерий, развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. В России БК диагностируется все чаще, однако нередко в поздние сроки, вследствие чего лечение назначается несвоевременно. Поздняя диагностика может быть обусловлена как несвоевременным обращением за медицинской помощью, так и развитием неполной формы БК. Именно несвоевременное лечение является основным фактором риска развития осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, а именно — поражения коронарных артерий с образованием аневризм и высоким риском последующего тромбоза и/или стеноза коронарных артерий, которые могут привести к ишемии/инфаркту миокарда и внезапной смерти лиц молодого возраста. Таким образом, в настоящее время БК является одной из основных причин приобретенных органических поражений сердца у детей.

Клинический случай. Девочка П., 5 месяцев. Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности вторых срочных физиологических родов, APGAR 8/9 баллов. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 53 см. Прививки: БЦЖ-М, гепатит В — в родильном доме. Анамнез заболевания: с 20.11.21 у ребенка отмечалась лихорадка с максимальными цифрами до 39°С.

28.11.2021. Общий анализ крови (ОАК): моноцитоз. Назначено симптоматическое лечение (жаропонижающий препарат при повышении температуры).

30.11.2021. Отмечались гнойный конъюнктивит, мелкоточечная сыпь, что мать ребенка связала с приемом жаропонижающих препаратов.

5.12.2021. ОАК: лейкоцитоз 16,8 тыс/мкл, нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, тромбоцитоз 400 тыс/мкл. СРБ: 31 мг/л. Получала курс цефтриаксона 5 дней, кларитромицин — с незначительным эффектом.

11.12.2021. УЗИ органов брюшной полости: без патологии. УЗИ почек: без патологии.

14.12.2021. Посев мочи: роста нет.

16.12.2021. Госпитализация в МДГКБ в связи с сохранением лихорадки с диагнозом «Инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации».

При поступлении состояние пациентки средней тяжести за счет синдрома интоксикации. Уровень сознания: ясное, на осмотр реагирует плачем. Длина тела 66 см, масса тела 7 кг, ИМТ 16 кг/кв. м, температура тела 38,5. Кожный покров бледно-розового цвета, влажный, сыпи нет, тургор сохранен. Инъецированность склер. Диффузная гиперемия слизистой ротоглотки. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание самостоятельное, ЧДД 36 в мин., аускультативно: пуэрильное дыхание над всеми полями легких, хрипов нет. SpO2 98%. ЧСС 134 уд. в мин., тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, не увеличен.

Проведены исследования:

16.12.21: ОАК: моноцитоз ($1{,}10*10^9$/л), лимфоцитоз ($8{,}6*10^9$/л) тромбоцитоз ($707*10^9$/л), микроцитоз (72 фл), анемия 1 степени (Hb 99 г/л).

Общий анализ мочи (ОАМ): лейкоцитурия (70/мкл).

17.12.21: D-димеры — 0,48 мг/л, фибриноген — 4,87 г/л, СРБ — 39,1 мг/л.

ОАМ: без патологических изменений.

УЗИ почек, надпочечников, забрюшинного пространства: без эхографических признаков структурных изменений

Эхо-КГ: большие и средние аневризмы правой коронарной, левой коронарной, передней нисходящей, огибающей артерий. Тромб в большой аневризме ПМЖВ.

На основании данных анамнеза, осмотра, лабораторных и инструментальных методов обследования был выставлен диагноз «Болезнь Кавасаки, полная форма с поражением коронарных артерий. Тромб в просвете передней межжелудочковой ветви». Пациентка была переведена в ревматологическое отделение.

Было начато лечение нормальным внутривенным иммуноглобулином человека из расчета 2 г/кг/курс, ацетилсалициловой кислотой из расчета 80 мг/кг/сутки, далтепарином натрия из расчета 150 Ед 2 раза в день под контролем анти-Ха-активности. На фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде купирования лихорадки, склерита, гиперемии слизистой ротоглотки.

Далее с 17.12.21 до 30.12.21 выполнялись следующие исследования:

Лабораторные:

ОАК: к моменту выписки сохранялись моноцитоз, лимфоцитоз, нейтропения, тромбоцитоз и анемия. СОЭ за время лечения снизилась и к 27.12.21 составляла 33 мм/ч.

D-димеры, фибриноген, СРБ нормализовались к 9 суткам госпитализации (24.12.21).

Также с 9 суток отмечалось повышенное значение тропонина I (до 19,90 пг/мл).

Инструментальные:

ДопплерЭХО-КГ: к 5 суткам госпитализации (20.12.21) произошло рассасывание тромба; остальные изменения без динамики.

17.12.21 проводилась рентгенография легких, по результатам которой была выявлена фокусная тень в S3 справа.

25.12.21 и 30.12.21 проводилась КТ органов грудной полости с в/в болюсным контрастированием: образование в S3 справа, прилежащее к бронху, размером 8.9*10.9 мм., вероятно сосудистого генеза.

Ребенок был направлен на консультацию детского хирурга и сердечно-сосудистого хирурга: учитывая отсутствие клиники со стороны сосудов легких, высокий риск инвазивных вмешательств, было принято решение о консервативном лечении.

31.12.21 ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, кардиолога, ревматолога, гематолога по месту жительства.

Данный клинический случай демонстрирует развитие патологических изменений коронарных артерий, что, вероятно, могло быть предотвращено при своевременном обращении за медицинской помощью и начале лечения в первые 7–10 дней заболевания.

Прогноз у данной пациентки неоднозначен. Аневризмы коронарных артерий могут значительно уменьшиться в размерах, а в некоторых случаях исчезнуть в первые 2 года после перенесенного заболевания, но также возможно развитие коронарного стеноза или тромбоза, что может послужить причиной развития клинической картины ишемии миокарда. Это обусловливает необходимость длительного наблюдения с целью ранней диагностики угрожающих жизни осложнений.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ (БОЛЕЗНИ ВЕГЕНЕРА)

Герасимова Ю.А., Мышкина Е.В.

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

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

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) — это гигантоклеточный гранулематозно-некротизирующий васкулит, относящийся к группе ANCA-ассоциированных системных васкулитов, и характеризующийся хроническим иммунным воспалением стенки сосудов мелкого калибра, преимущественным поражением верхних и нижних дыхательных путей, легких, почек. Заболевание связано с генетическими вариантами в пределах HLA-DP, SERPINA1 (кодирует α1-антитрипсин), PRTN3 (кодирует протеиназу-3), пусковыми факторами могут служить загрязнители воздуха (двуокись кремния), инфекции (Staphylococcus aureus), лекарственные препараты (антибиотики). Низкая заболеваемость в педиатрической популяции (0,02–0,64 на 100 тыс. человек в год), широкий спектр состояний для дифференциальной диагностики, недостаточность сведений о рациональных стратегиях лечения для детей, вероятность развития тяжелых и жизнеугрожающих осложнений, — требуют настороженности в отношении данного заболевания, мультидисциплинарного и персонализированного подхода к каждому конкретному случаю.

Клинический случай. Пациент Е., 12 лет. Поступил в МДГКБ 22.06.2021 г. с жалобами на лихорадку, вялость, кашель с прожилками крови.

Из анамнеза: ребенок от первой беременности, первых срочных родов, прививки до 3-х лет, далее — отказ, наследственный и аллергологический анамнез не отягощены. В мае-июне 2021 г. трижды поступал в МДГКБ с диагнозом «Острый отит». 14.06.21 г. доставлен в ДГКБ №9 бригадой СМП с направляющим диагнозом «Кишечная инфекция неустановленной этиологии», — диагноз исключен. Учитывая кашель с алой мокротой, длительный двусторонний отит, длительную лихорадку, изменения легких на КТ, протеинурию и гематурию, была заподозрена ревматическая природа заболевания. Ребенок переведен в МДГКБ с целью дообследования.

При поступлении: Т 37,6°С. Общее состояние средней тяжести, обусловлено геморрагическим и интоксикационным синдромами. Кожа бледная, геморрагическая сыпь с некротическим компонентом в области кистей и голеней, болезненна при пальпации; отеков нет. Лимфатические узлы не увеличены, гипертрофия миндалин I степени. ЧДД 24/мин, дыхание жесткое, хрипов нет; SpO2 99%. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС, ps. 100 уд/мин, АД 100/70 мм.рт.ст. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Лабораторно: гемоглобин 95 г/л, эритроциты $3{,}42*10^{12}$/л, гематокрит 27,8%, лейкоциты $11{,}2*10^{9}$/л, тромбоциты $409*10^{9}$/л; общий белок 57 г/л, альбумин 21 г/л, СРБ 240,9 мг/мл, прокальцитонин 0,79 нг/мл; К+ 2,8 ммоль/; TnI 1125 пг/мл, КФК-МВ 5,9 нг/мл; Д-димеры 6,97 мг/л; Гематурия (измененные эритроциты 27 в п.зр.), умеренная протеинурия (1 г/л).

23.06.21. ЭКГ: тахикардия (ЧСС 142 уд/мин), нарушение проведения по правой ножке пучка Гиса, диффузные изменения в миокарде. ЭХО-КГ: ФВ 58%, открытое овальное окно 2–3 мм без значимого сброса, регургитация 1–1,5 степени на трикуспидальном клапане, показатели сократимости ЛЖ незначительно диффузно снижены. КТ ГМ: неравномерное утолщение слизистой оболочки клиновидной пазухи и ячеек решетчатого лабиринта с двух сторон. В барабанной полости, ячейках сосцевидного отростка с двух сторон визуализируется патологическое содержимое. КТ органов грудной полости: участки уплотнения легочной ткани по типу консолидации, с перифокальным альвеолярным отеком паренхимы легких, максимальные размеры гранулем: 17,5х11,5 мм — S5 правого легкого, 17х13 мм — прикорневые отделы S8 правого легкого, 10,5х15 мм — прикорневые отделы S6 левого легкого, признаки геморрагического альвеолита. Данных за наличие ТЭЛА не получено. КТ органов брюшной полости: картина диффузного снижения плотности паренхимы печени, умеренное увеличение размеров селезенки, в паренхиме множественные гиподенсивные структуры с четкими, неровными контурами, максимальными размерами 8х5 мм. Мезентериальные лимфатические узлы увеличены до 14 мм, форма и структура не изменены. Проводилась дифференциальная диагностика между группами системных васкулитов (гранулематоз с полиангиитом, микроскопический полиангиит), АНЦА-антитела в работе. Назначена инфузия свежезамороженной плазмы (СЗП) 10 мл/кг, далтепарин натрия 3000 Ед х 2 р/д п/к, пульс-терапия метилпреднизолоном 500 мг в/в (23.06, 24.06, 25.06), алпростадил 25 мкг 2 р/д, цефепим в/в 2 р/сут.

24.06.21. Развился геморрагический некроз мягких тканей (фульминантная пурпура). Отрицательная динамика лабораторных показателей: гемоглобин 59 г/л, эритроциты $2{,}22*10^{12}$/л, гематокрит 18,0%, лейкоциты $15{,}1*10^{9}$/л, тромбоциты $449*10^{9}$/л; общий белок 50 г/л, альбумин 22,7 г/л, СРБ 141 мг/мл, прокальцитонин 0,89 нг/мл; К+ 7,2 ммоль/; TnI 1457 пг/мл; Д-димеры 4,51 мг/л. Белковые фракции: Y-гл 16,1%, b1-гл 12,3%, A2-гл 17,5%, A1-гл 12,9%. С учетом положительных антител к PR3 IgG, характерной клинической и лабораторно-инструментальной картины, установлено, что у ребенка имеет место гранулематоз с полиангиитом, генерализованая форма. В схему лечения с целью индукции ремиссии включены: преднизолон 15 мг — в 6.00, 10 мг — в 10.00, 5 мг — в 13.00, ритуксимаб 375 мн/м^2, а также спиронолактон 25 мг 2 р/д, ко-тримоксазол 480 мг/сут 2 р/нед.

25.06.21. Консультация детского кардиолога: данных за острый коронарный синдром нет.

28.06.21. Ввиду недостаточной положительной динамики и наличия частичной резистентности к проводимому лечению принято решение добавить в схему циклофосфамид 654 мг в/в.

05.07.21. Состояние ребенка улучшилось, однако лабораторные показатели оставались без значимых изменений: гемоглобин 79 г/л, эритроциты $2{,}97*10^{12}$/л, гематокрит 25,4%, лейкоциты $16{,}95*10^{9}$/л, тромбоциты $570*10^{9}$/л; общий белок 58,1 г/л, альбумин 31,0 г/л, СРБ 97,7 мг/мл, мочевина 11,1 ммоль/л.

12.07.21 ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, сыпь в области кистей и голеней в стадии угасания, покрыта корочкой. На основании клинико-анамнестических данных и результатов обследования (высокий уровень антител к PR3 IgG, КТ-признаки двустороннего гранулематозного поражения легких), установлен окончательный диагноз: «Гранулематоз с полиангиитом, ANCA-ассоциированный васкулит, генерализованная форма (положительные антитела к PR3 IgG, полисинусит, рецидивирующие отиты, поражение легких, поражение почек, тромбоваскулит). Анемия средней степени тяжести». Даны рекомендации: избегать переохлаждения, инсоляции, чрезмерных физических и психоэмоциональных нагрузок; не использовать в лечении иммуномодуляторы; соблюдать диету. Медикаментозная терапия: преднизолон в течение 4-х недель по схеме: 15 мг — в 6.00, 10 мг — в 10.00, 5 мг — в 13.00, микофенолата мофетил 250 мг 2 р/д, циклофосфамид 0,5 г/м^2 в/в в условиях стационара 1 р/4 нед, ритуксимаб 375 мг/м^2 в условиях стационара 16.07.21, далтепарин натрия 4000 Ед 2 р/д п/к, эналаприл по 2,5 мг 2 р/д длительно, ко-тримоксазол 240 мг 2 р/нед, препараты кальция, витамин Д, калия и магния аспарагинат, омепразол.

До декабря 2021 г. ребенок был неоднократно госпитализирован в профильное отделение МДГКБ для циклического лечения ритуксимабом и циклофосфамидом в условиях стационара. Следующая госпитализация запланирована на март 2022 г.

Приведенное описание пациента демонстрирует трудность ведения педиатричесих больных с ГПА. Полиморфные клинические проявления, отсутствие крупных долгосрочных исследований, посвященных изучению аспектов диагностики и лечения данного заболевания у детей, необходимость агрессивной терапии, сопряженной с серьезными рисками, требуют участия многопрофильной команды специалистов и интенсивного междисциплинарного сотрудничества. Высокая частота рецидивов (до 83% в течение 8 лет) обуславливает важность тщательного наблюдения и длительной поддерживающей терапии. Несмотря на редкую встречаемость ГПА в педиатрической практике, педиатры должны иметь настороженность в отношении данного заболевания, поскольку задержка в диагностике и, следовательно, несвоевременно начатое и некорректное лечение, значительно ухудшают прогноз пациента и могут привести к фатальным последствиям.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Грипас Д.Ю., Ямбулатова Е.М.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

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

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

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

Пациент Д. 1-ый из МХБА. При рождении: ОНМТ, дистресс-синдром, переведён на ИВЛ. 26.04. пульсация на бедренных артериях отсутствовала, по данным УЗИ органов брюшной полости 26.04: тромб в брюшной аорте (БА). Назначен гепарин 28 ед./кг/час. Переведён в ОРИТ в возрасте 3 суток жизни в тяжелом состоянии на ИВЛ, обусловленном дыхательной и сердечной недостаточностями, инфекционным токсикозом, неврологической симптоматикой, врожденной пневмонии, тромбозом БА. УЗИ ОБП 27.04: неокклюзионный тромбоз, гемодинамически

значимый стеноз терминального отдела БА Коагулограмма 27.04: дефицит антитромбина III (АТ III), повышение Д-димеров; гепарин в той же дозе, инфузия АТ III 50 ед. в/в. 29.04 экстубирован, переведён на CPAP. 06.05 — самостоятельное дыхание. 07.05 увеличена доза гепарина до 40 МЕ/кг/час. 08.05. АТ III 100 МЕ в/в. 11.05 переведён на Дальтепарин натрия 400 ЕД/кг с достижением целевой гипокоагуляции. 18.05 переведён на 2-й этап выхаживания в возрасте 25 дней. 25.05 МСКТ аортография БА: перенесённый тромбоз БА на уровне бифуркации. Лечение: противоанемическая, а/б (пневмония, инфекция мочевыводящих путей) терапия; кислородотерапия, ингаляции пульмикортом, стимуляция ДЦ кофеином. Дети выписаны в удовлетворительном состоянии, явлений инфекционного токсикоза, дыхательных нарушений нет, от кислорода не зависят; моча санирована; анемия компенсирована, энтерально питаются.

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

СОЧЕТАНИЕ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЫ АЛЬФА-ТАЛАССЕМИИ И ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

Дончик Е.И.

Научные руководители: к.м.н., доцент Ларина Л.Е., асс. Хатшуков З.А.

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

Введение. Талассемия — это группа наследственных заболеваний крови, которые приводят к нарушению выработки гемоглобина, а тяжесть заболевания зависит от глубины поломки генов. Альфа-талассемия — это форма талассемии, включающая гены HBA1 и HBA2. Во всех нормальных формах гемоглобина присутствует две альфа-цепи и две другие цепи в зависимости от типа гемоглобина. При альфа-талассемии происходит мутация альфа-цепей гемоглобина. У здорового человека за образование альфа-глобиновых цепей отвечают четыре альфа-глобиновых гена по два на каждой 16-й хромосоме (αα/αα). Гены могут теряться и мутировать, что сопровождается разным течением заболевания, в нашем клиническом случае у ребенка мутация одного гена в гетерозиготной форме (-α/-α или --/αα) — малая форма альфа-талассемии, что сопровождается хронической гипохромной микроцитарной анемией. Малая форма альфа-талассемия редко нуждается в заместительных трансфузиях донорских эритроцитов, но в некоторых случаях частота переливаний у них может учащаться: с возрастом, при развитии спленомегалии, при присоединении инфекций и во время беременности. Большая форма альфа-требует регулярных трансфузий донорских эритроцитов.

Клинический случай. Мальчик И., 11 лет (12.05.2010 года рождения) 13.02.2022 поступил в отделение гематологии МДГКБ в среднетяжелом состояние.

Anamnesis morbi: с 20.01.2010 впервые выявлено снижение уровня гемоглобина до 90 г/л, отмечалась гипохромия, анизоцитоз. На фоне ферротерапии гемоглобин поднялся до 99 г/л, с сохраняющимся признаки гипохромии. Мальчик был направлен на обследование в ФНКЦ им. Дмитрия Рогачева, по результатам электрофореза типов гемоглобинов: гемоглобин A 96,3%, A2 2,2% F 1,5% при норме: гемоглобин A > 95%, A2 1,5–3,5%, F < 2%. При исследовании наиболее частых делеций с вовлечением альфа-глобинов выявлена делеция 3,7 в гетерозиготном состоянии. На основании проведенных исследовании установлен диагноз: Альфа талассемия, гетерозиготная форма. В октябре 2021 года при плановом УЗИ органов брюшной полости выявлено увеличение селезенки. На протяжении последних месяцев стало отмечаться динамичное снижение уровня гемоглобина до 80 г/л, в связи с чем в декабре 2021 г. получал пероральную ферротерапию 200 мг — 30 дней, без значительного эффекта. Среднетяжелая анемия (80–90 г/л) сохранялась. Госпитализирован в МДГКБ для оценки эффективности ранее проведенной ферротерапии и определения тактики дальнейшего ведения.

Anamnesis vitae: Аллергическая реакция на поллиноз и апельсины. Ребенок получает в рационе питания 200–250 г. красных сортов мяса ежедневно. Проблем с рационом питания не имеет.

От 14.02.2022. По общему анализу крови выявлены: гипохромная, микроцитарная анемия II степени, сидеропения (2,19 мкмоль/л), показатели ненасыщенной железосвязывающей способности повышены, показатели ферритина в норме.

От 16.02.22. Из результатов ультразвукового исследования органов брюшной полости были выявлены: признаки увеличения линейных размеров печени. По результатам эзофагогастродуоденоскопии признаки эрозивного рефлюкс-эзофагита нижней трети пищевода А степень, LA классификации, пангастрит, бульбит, дуодено-гастральный рефлюкс.

На момент наблюдений в отделении, анемия расценена, как смешанного генеза (в рамках альфа-талассемии и железодефицитное состояние). Мальчик был консультирован гастроэнтерологом и ему был поставлен диагноз: Клинический сопутствующий гастроэзофагальный рефлюкс с эзофагитом, эрозивная форма без стеноза и кровотечения, клинически сопутствующий антральный гастрит.

Назначена диетотерапия: 1) соблюдение строгого антирефлюксного режима; 2) исключения из диеты кислых фруктов, ягод, овощей и их соков, лука, чеснока, перца, черного кофе, продуктов с большим содержанием жира или усиливающих газообразование в кишечнике. Назначена необходимая терапия: гастроцитопротекторами 1) Эзомепразол по 20 мг 2 раза в день 2) Трикалия висмута дицитрат по 120 мг

2 раза, витаминами Омега 3, антибиотиком Амоксациллин 875 мг 2 раза в день, антацидными препаратами, пребиотиками.

17.02.2022. Пациент был выписан домой в удовлетворительном состояние, с рекомендациями о наблюдение гастроэнтеролога, педиатра и гематолога по месту жительства. С целью исключении железорезистентной железодефицитной анемии и ацерулоплазминемии, рекомендована плановая сдача концентрации сывороточного гепсидина, меди и церулоплазмина по месту жительства. Назначен эндоскопический контроль через 4 недели по месту жительства. Учитывая отсутствия эффекта ранее назначенной по месту жительства ферротерапии, проводится под наблюдением дифференциальная диагностика с железодефицитной анемией из-за хронической кровопотери желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

Заключение. в данном клиническом случае, у ребенка природа железодефицита не связанна с алиментарными факторами и хронической потерей из ЖКТ, что может говорить о нарушение всасывания железа, связанное либо с поражением слизистой желудка (из обследования: антральный гастрит), либо с ацерулоплазминемией, либо с железодефицитной железорезистентной анемией (IRIDA). Для уточнения природы железодефицита, необходимо дальнейшее обследование белков крови, требуется анализ на церулоплазмин и на гепсидин, также необходимо посмотреть динамику лечения антрального гастрита. После чего мы можем узнать точную природу железодефицита в данном клиническом случае у ребенка.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ПЕРИКАРДИТ,ВОЗНИКШИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ПАЦИЕНТКИ С ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ

Доценко И.И., Осняч Д.А.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Гематогенная тромбофилия — врожденное или приобретенное состояние, вызванное нарушениями в системе гемостаза, длительно предрасполагающее к патологическому тромбообразованию, включающее: тромбоз у лиц до 40 лет, тромбоз редкой локализации, идиопатический тромбоз, отягощенный семейный анамнез. Венозные тромбозы и тромбоэмболии у детей не превышают 0,7 случаев на 100000 детского населения, их причиной редко бывает гематогенная тромбофилия, при этом в ее дебюте у 60% пациентов отмечается тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА).

При недостаточной настороженности врачей первичного звена в отношении данной патологии, стертой клинической картине, наличие факторов риска в 0,1–9,1% может развиться хроническая тромбоэмболия легочной артерии.

Неспецифический перикардит характеризуется острым началом, отсутствием доказанного возбудителя, часто благоприятным течением, однако в 19% случаев может осложниться тампонадой сердца, в 9,1% рецидивирующим течением.

Клинический случай. Девочка М., 17 лет в течение 11 лет больна сахарным диабетом 1 типа, осложненным развитием диабетической полинейропатии, нефропатии, жирового гепатоза, липогипертрофии, обменной катаракты. По данным предыдущих госпитализаций в МДГКБ колебания гликированного гемоглобина 12,5%–14,1%, что свидетельствует о длительной декомпенсации углеводного обмена. В июне и августе 2018 года в состоянии острого кетоацидоза дважды была госпитализирована в ОРИТ МДГКБ. В начале ноября того же года у девочки появились жалобы на одышку, затруднение дыхания, усиливавшееся при физической нагрузке, отеки голеней. Со слов матери, в больнице города Бишкек проведена КТ органов грудной клетки — выявлена ТЭЛА, однако лечения не проводилось. В конце ноября 2018 года жалобы купировались самопроизвольно.

08.05.21 появились боли в грудной клетке, затрудненное дыхание, кашель, отмечалась стойкая гипергликемия до 20 ммоль/л, в связи с чем 12.05.21 госпитализирована в отделение эндокринологии МДГКБ. При поступлении состояние тяжелое, ЧСС = 129 уд/мин, АД = 101/70 мм рт. ст., SpO2 = 90–93%, на масочной оксигенотерапии — 94–98%. На Эхо-КГ выраженная дилатация правых отделов сердца, систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) 75–80 мм рт. ст., легочная гипертензия, недостаточность трикуспидального клапана до 2 степени. В просвете правой легочной артерии с переходом на ствол легочной артерии лоцируется тромб толщиной — 9,5 мм, длиной — до 35 мм. По данным КТ-ангиографии признаки массивной ТЭЛА с частичным обызвествлением тромботических масс в легочных артериях правого и левого легкого, инфаркт-пневмония, левосторонний гидроторакс, гидроперикард. Выявлено носительство генетических полиморфизмов системы гемостаза: гомозиготная мутация гена ингибитора активатора плазминогена, гетерозиготные мутации генов метилентетрагидрофолатредуктазы (677 C/T, 1298 A/C), метионин синтазы редуктазы, метионин-синтазы, интегрина бета-3.

Учитывая давность формирования ТЭЛА, отсутствие явных признаков декомпенсации, начата антикоагулянтная терапия гепарином в дозе 25 ЕД/кг/ч с последующим увеличением дозы до 28, а затем до 30 Ед/кг/ч в виде непрерывной инфузии. с 14.05.21 переведена в ОРИТ для дальнейшего наблюдения

и проведения антикоагулянтной терапии, заместительной терапии концентратом антитромбина III. Также проводились лечение ацитилсалициловой кислотой, амоксициллином, трансфузия альбумина 20%, инфузионная терапия, инсулинотерапия. Учитывая постэмболическую высокую легочную гипертензию, НК 2А, рекомендована терапия силденафилом. 25.05.21 переведена в отделение гематологии для продолжения лечения и обследования. На фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде купирования одышки, болевого синдрома, потребности в кислороде, гидроторакса, нормализовался уровень лабораторных маркеров, СДПЖ — 30 мм рт. ст. Тем не менее сохранялись признаки массивной тромбоэмболии легочной артерии правого легкого, тромбоэмболия заднесегментарных легочных артерий и их ветвей левого легкого.

Ввиду недостаточной эффективности медикаментозной терапии, наличия легочной гипертензии, флотирующего тромба в правой ветви правой легочной артерии и связанного с этим неблагоприятного прогноза, 16.06.2021 девочка была переведена в ФГБУ НМИЦ ССХ им. Бакулева для проведения тромбэндартерэктомии в условиях глубокой гипотермии, искусственного кровообращения, выполненной 28.06.2022.

23.07.2021 пациентка поступила в отделение реанимации с жалобами на появление отеков, одышку при ходьбе в последние 5 дней. При объективном обследовании: SPO2 = 93%, пульс на периферических артериях слабого наполнения, напряжения.

На Эхо-КГ значительное количество жидкости до 250–300 мл, умеренное количество пристеночного и свободного фибрина в перикарде, признаки компрессии сердца, двухсторонний гидроторакс, асцит, незначительное количество жидкости в печеночной сумке; недостаточность митрального клапана 1–2 ст., трикуспидального — 2 ст., легочного — 1 ст., умеренная легочная гипертензия, левое легкое поджато, правое — спавшееся. Лабораторно отмечалось повышение ферритина, СРБ и С3-компонента комплимента.

Выставлен диагноз идиопатический неспецифический перикардит. Проведена пункция перикарда и плевральных полостей с двух сторон. 02.08.2021 на фоне антибактериальной, диуретической, кардиопротективной, противовоспалительной и антикоагулянтной терапии воспалительная активность снизилась, симптомы сердечной недостаточности купировались. Магистральные артерии и клапанный аппарат без особенностей, сократимость миокарда в норме.

Своевременная диагностика ТЭЛА и назначение адекватной противотромботической терапии способствует безрецидивному течению заболевания. В связи с этим, возникает необходимость в выявлении маркеров тромбофилии и выборе режимов противотромботической терапии. Изменения в системе гемостаза у девочки вероятно связаны с гиперфибриногенемией, гипертриглицеридемией, обусловленных патологией печени, метаболическими нарушениями при сахарном диабете. Нарушение синтетической функции печени приводит к дефициту антитромбина, что является высоким риском тромбоза у детей. При этом генетические полиморфизмы, выявленные у ребенка, повышают риск тромбоза в 1,01–1,2 раза. Необходима профилактика: нормализация образа жизни, коррекция питания, соблюдение рекомендаций эндокринолога. Профилактику антикоагулянтами и антиагрегантами следует проводить неопределенно долго. В связи с тяжестью состояния ребенка может быть рекомендована профилактика концентратом антитромбина III человеческого в комбинации с низкомолекулярными гепаринами.

СЕПСИС У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ПРОТЕИНА С И НОСИТЕЛЬСТВОМ ПРОТРОМБОТИЧЕСКИХ МУТАЦИЙ

Егорова А.И., Тулупова С.А.

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

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

Введение: Протеин С — витамин К-зависимый антикоагулянт плазмы крови. Врожденный дефицит протеина С представлен в двух формах: гомозиготной и гетерозиготной. Частота гомозиготных форм составляет 1: 4 000 000 населения, гетерозиготных 1:20 000. Гомозиготное носительство проявляется у новорожденных в виде неонатальной пурпуры и синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, гетерозиготное носительство манифестирует чаще после полового созревания тромбозами.

Клинический случай. Мальчик 2 года 8 месяцев с врожденным пороком сердца заболел остро с симптомами респираторной инфекции 01.02.2021, лечился амбулаторно в течение недели. В связи с неэффективностью терапии и ухудшением состояния был госпитализирован по месту жительства (08.02–12.02), ребенку были диагностированы криптогенный сепсис и правосторонняя пневмония. На фоне лечения состояние без динамики, оставалось тяжелым, родители самостоятельно доставили ребенка в МДГКБ 14.02.2021.

При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности и генерализованного воспалительного процесса. Диагностирована деструктивная пневмония. Наблюдались симптомы геморрагического некроза мягких тканей правого фланка живота, левой лодыжки, левого плеча. Лабораторно: повышение СРБ (168,4 мг/л), мочевины (13,6 ммоль/л), креатинина (48,98 мкмоль/л), билирубина общего (53,8 мкмоль/л) и глубокая тромбоцитопения($11*10^9$/л). Выявлены дефицит протеина С (5%) и протромботические мутации (гомозиготная инги-

битора активатора плазминогена, гетерозиготные интегрина альфа 2, факторов VII, XIII), усугублявшие течение сепсиса явлениями тяжелой коагулопатии. По результатам микробиологического исследования в биологических жидкостях выявлена Pseudomonas Aeruginosa. Ребенок получал антибактериальную, заместительную почечную, вазопрессорную, антикоагулянтную и заместительную терапию концентратом протеином С. Несмотря на проводимую терапию, состояние пациента ухудшалось в связи с нарастанием явлений полиорганной недостаточности (дыхательной, почечной, печеночной, сердечной).

В 22:45 24.02 отмечалась остановка сердечной деятельности, проводились реанимации мероприятия с положительным эффектом. В 00:20 25.02 зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, в 00:50 25.02 была констатирована смерть.

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

Заключение. у данного пациента врожденный дефицит протеина С стал одной из главных причин неблагоприятного исхода заболевания. Назначение своевременной заместительной терапии пациентам с дефицитом протеина С способствует коррекции гемостаза и предупреждению развития тромботических осложнений и диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

РАЗВИТИЕ МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА

Имшенецкая С.К., Серегина В.А.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Введение. Синдром Швахмана-Даймонда (СШД) — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в гене Shwachman—Bodian—Diamond syndrome-gene (SBDS) на 7-й хромосоме 7q11. СШД проявляется экзокринной недостаточностью поджелудочной железы, дисфункцией костного мозга и аномалиями скелета, а также может проявляться сердечными, неврологическими аномалиями и гематологическими нарушениями. Синдром Швахмана–Даймонда является редким заболеванием, его распространённость в мире составляет 1 случай на 75 000 человек. После муковисцидоза СШД считается второй по частоте причиной экзокринной недостаточности поджелудочной железы.

Клинический случай. Пациентка М. 14 лет, 11.01.2022 поступила в ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ в гематологическое отделение с ранее верифицированным диагнозом хроническая лейконейтропения, синдром Швахмана–Даймонда. При поступлении предъявляла жалобы на впервые выявленные анемию 1–2 степени, тромбоцитопению до 61 тыс/мкл после перенесенного ОРВИ.

Из анамнеза жизни известно, ребенок от 4 беременности, в семье трое детей, все с установленным диагнозом СШД, родители имеют бессимптомную форму заболевания. Пациентка М. росла и развивалась в соответствии с возрастом, в 4 года появились симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта.

Состояние при поступлении средней тяжести, сознание ясное, цвет кожных покровов и видимых слизистых бледно-розовой окраски. Гингивиты, стоматиты не отмечались.

По клиническому анализу крови от 11.01.2022: умеренная тромбоцитопения (количество тромбоцитов 133 10^9/л), анемия 1 степени (гемоглобин общий 91,0 г/л, количество эритроцитов 3,58 /л), относительный лимфоцитоз (относительное количество лимфоцитов 52,3%), гранулоцитопения (относительное количество гранулоцитов 30,2%), моноцитоз (относительное количество моноцитов 17,5%) , норма сывороточного железа (33,80 мкмоль/л), снижение показателей липазы (5,00 ЕД/л) и панкреатической амилазы (2,30 ЕД/л). Исследование Epstein-Barr virus VCA: положительно, > 200 ЕД/мл (IgG).

По данным миелограммы от 12.01.2022: бластные клетки 1,4%, гранулоцитарный росток сужен, относительно увеличено количество лимфоцитов — 16,2%, имеются признаки мегалобластного кроветворения, а также фрагментация и уродливость ядер эритрокариоцитов.

12.01.2022 получены результаты цитогенетического исследования: обнаружены комплексные хромосомные перестройки, в том числе с делецией del(5)(q31). При исследовании методом FISH в 80% ядер обнаружена делеция del(5)(q31), в 13% ядер — моносомия 7. На основании данных цитогенетического исследования был диагностирован миелодиспластический синдром, рекомендована трансплантация гемопоэтических клеток, как единственный патогенетический метод терапии.

Отмечалась положительная динамика, 20.01.2022 пациентка была выписана из стационара, с рекомендациями о дальнейшем наблюдении педиатром, гематологом, гастроэнтерологом по месту жительства. Пациентка направлена в специализированное отделение для трансплантации костного мозга.

Заключение. Синдром Швахмана-Даймонда — редкое, неизлечимое заболевание, характеризующееся различными фенотипическими проявлениями и

высоким риском развития миелодиспластического синдрома. На фоне нейтропении могут наблюдаться рецидивирующие вирусные инфекции. СШД требует непрерывной терапии и строгого контроля специалистов на протяжении всей жизни.

ОСЛОЖНЕНИЯ ЖЕЛЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ И ОСОБЕННОСТИ ДИНАМИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ, СВЯЗЬ С ИНФЕКЦИОННЫМ МОНОНУКЛЕОЗОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Карманова С.Е., Наумович Н.С., Бойченко Я.В.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Холецистэктомия является второй по статистике (24,4%) операцией после аппендэктомии (26,4%) среди пациентов, госпитализируемых с клиникой «острого живота». В среднем заболеваемость острым холециститом составляет 145 случаев на 100 тыс. взрослого населения. Холецистит у детей с заболеваниями органов желудочно-кишечного тракта встречается в 6% случаев. Показаниями к холецистэктомии могут быть острый и хронический холецистит, обструкция желчного протока. Течение желчекаменной болезни (ЖКБ) отличается у взрослых и детей. У детей редко развивается холецистит. В основе развития холецистита может быть билиарная гипертензия, возникшая из-за изменения состава желчи. Факторами, провоцирующими изменение состава желчи, являются генетическая предрасположенность (гены, кодирующие HLA B12, B18 и другие), факторы внешней среды (вредные привычки, нутритивные нарушения, потребление ненормированной воды), заболевания, подавляющие функции печени. В представленном клиническом случае развился острый калькулезный холецистит на фоне ЖКБ, было решено проводить папиллосфинктеротомию, исходя из обструкции дуоденального сосочка и протокола клинических рекомендаций 2021 года. Даны рекомендации о проведении холецистэктомии в будущем.

Клинический случай. Пациент 13 лет повторно обратился в МДГКБ с однократной рвотой, клиникой «острого живота», синдромом токсикоза. Перенесенные заболевания: инфекционный мононуклеоз, узловая эритема; хронические заболевания: микросфероцитарная анемия, а также дискинезия желчевыводящих путей, осложненная ЖКБ и реактивным панкреатитом. Вакцинация по индивидуальному графику. Зафиксирован случай выезда за границу менее 2 недель назад. При осмотре замечены желтушность слизистых оболочек, иктеричность склер, болезненность при пальпации живота в правой подреберной области, дефицит массы тела, стул в норме.

Лабораторные данные:

Инфекции (сифилис, гепатит С и В, ВИЧ) не обнаружены. IgG к SARS-CoV2 — 57,11 Ед. Отмечались лактоацидоз и гипогликемия, гиперкапния, гипонатриемия, гипокалиемия (0 мМоль/л), гипокальциемия (0 мМоль/л) в первые дни поступления (далее проводилась коррекция водно-электролитного, газов крови), анемия легкой степени тяжести, относительная и абсолютная лимфоцитопения, эозинопения, нейтрофилия, повышение СОЭ. В анализах мочи в динамике наблюдались гематурия, бактериурия, протеинурия, лейкоцитурия, кетонурия, повышение пигментов: билирубина и уробилиногена. В биохимическом анализе крови гиперферментемия печени, в динамике наблюдалось повышение альфа-амилазы, повышение лактатдегидрогеназы (ЛДГ), смешанная гипербилирубинемия с повышением значений в 5 раз. После лечения гиперферментемия печени исчезла, показатели альфа-амилазы и билирубина повышены с тенденцией к снижению.

Инструментальные данные:

На Ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости в динамике отмечалось расширение холедоха по кистозному типу, левого печеночного желчного протока, увеличение размеров желчного пузыря с неоднородным содержимым и гиперэхогенными включениями (до 10 мм). 14.09.2021 были замечены конкременты в области шейки желчного пузыря, на уровне Фатерова сосочка (в динамике увеличился). Структура поджелудочной железы неоднородна, гиперэхогенна. Спленомегалия. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МР-холангиопанкреатография) подтвердила заключения по УЗИ — ЖКБ с осложнениями: острым калькулезным холециститом и реактивным панкреатитом.

Диагноз К80.1 Острый калькулезный холецистит, желчная колика был поставлен исходя из данных анамнеза, клинико-лабораторных и инструментальных данных. Патогенез ЖКБ является интересной частью данного случая, так как в анамнезе жизни у пациента перенесенный инфекционный мононуклеоз и хроническое заболевание — микросфероцитарная анемия. Инфекционный мононуклеоз является триггерным фактором для микросфероцитарной анемии и ЖКБ. Возбудитель инфекционного мононуклеоза оказывает действие на печень и селезенку (гепатоспленомегалия) с нарушением функции органов (гиперферментемия печени), на сердце с развитием миокардита, на поджелудочную железу с развитием реактивного панкреатита (УЗИ-признаки и повышение уровня панкреатической амилазы).

Было принято решение о проведении эндоскопической ретроградной холангиографии, папиллосфинктеротомии, ревизии желчных путей с использованием дуоденоскопа Olympus TJF-Q180V и корзинки Дормиа. Последующая терапия симптоматическая (инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами, спазмолитики, антисекреторная терапия), антибактериальная (Ампициллин-Сульбактам, Амикацин).

Рекомендованы препараты урсодезоксихолевой кислоты, омепразол, антациды, контроль состояния и проведение спленэктомии и холецистэктомии в будущем.

Представленный случай интересен патогенезом развития ЖКБ и холецистита в детской практике, тактикой ведения подобных случаев, симбиоза хирургического и терапевтического лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИПОФОСФАТАЗИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Коликова М.А., Буркова К.Г.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Гипофосфатазия — это орфанное, врожденное, генетически обусловленное, метаболическое заболевание, вызванное дефицитом щелочной фосфатазы, возникающим из-за мутации в гене, кодирующем неспецифический тканевой изофермент щелочной фосфатазы, и проявляющееся нарушением минирализации костей скелета и зубов, а также системными осложнениями. Распростарненность данного заболевания в России составляет 1 случай на 100 000 населения.

Клинический случай. Ребенок 2 месяцев от матери 35 лет с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом: 18 лет — эктопия шейки матки, хирургическая коррекция. Беременность вторая: I триместр — в 4 недели угроза выкидыша, ретрохориальная гематома, II и III триместры — без патологии, 1 роды путем кесарева сечения в связи с преждевременным излитием околоплодных вод, признаками хронической гипоксии плода, крупным размером плода и неготовностью родовых путей. При рождении масса 4340 гр., длина тела 57 см. APGAR 7/7 баллов. Обращало на себя внимание относительное уменьшение размеров грудной клетки, мягкие кости черепа, короткая отечная шея, относительное укорочение плечевых костей, брахидактилия стоп, гипотония, гиперподвижность суставов. Рентгенологически: уплощение тел позвонков, деформация головок плечевых костей, повышение порозности костной ткани. На 6 минуте жизни у ребенка отмечалось нарастание дыхательных нарушений, переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). Лабораторно: респираторной ацидоз, нейтрофилёз со сдвигом формулы влево, снижение уровня щелочной фосфатазы, лейкоцитурия. Установлен диагноз: Врожденная пневмония. Гипофосфатазия, перинатальная форма. Лечение: инфузионная, антибактериальная, гемостатическая, кардиотоническая терапии, асфотаза альфа 2 мг/кг/сут.

02.09.21 ребенок был переведен из ФГБУ “НМИЦ АГП им. В.И.Кулакова” в МДГКБ в ОРИТ на ИВЛ. При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледно-розовые, преходящая мраморность. Тургор тканей снижен. Отеков нет. Дыхание: ИВЛ. SPO2 95%. Аускультативно: дыхание жесткое проводится равномерно, ослаблено в нижних отделах, крепитирующие и проводные хрипы. При санации: белесоватая мокрота без патологического отделяемого. Гемодинамика стабильная. АД 93/55 мм рт.ст. ЧСС 145/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Со стороны других органов и систем без патологии. Питание энтеральное по 80 мл каждые 3 часа через зонд.

Лабораторно: нейтрофилез со сдвигом формулы влево без увеличения общего количества лейкоцитов, тромбоцитоз, гиперкальциемия, повышение уровня щелочной фосфотазы, СРБ слабоположительный, прокальцитонин отрицательный, лейкоцитурия, бактериоурия. По данным микробиологического исследования получен рост Pseudomonas aeruginosa из мочи, Staphylococcus epidermidis и Enterococcus faecalis из трахеи, из венозного катетра и ануса — Pseudomonas aeruginosa и Klebsiella pneumonia. В крови методом ПЦР обнаружена ДНК ЦМВ.

По данным нейросонографии: признаки умеренно выраженного диффузного повышения эхогенности вещества головного мозга. По данным УЗИ: признаки умеренно выраженного увеличения линейных размеров печени, селезенки. ЭхоКГ, ЭКГ — без патологии. По данным ЭЭГ — эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. По данным рентгенографии: картина диффузных интерстициальных изменений в легких с уплотнением паренхимы на уровне верхней доли правого легкого, деформация легочного рисунка.

Проведенное лечение: ИВЛ, антибактериальная терапия (ванкомицин 30 мг/кг/сут, цефоперазон-сульбактам 150 мг/кг/сут, пиперациллин-тазобактам 320 мг/кг/сут, меропенем 90 мг/кг/сут, полимиксин В 2,5 мг/кг/сут, фосфомицин 300 мг/кг/сут, цефтазидим 150 мг/кг/сут), патогенетическая терапия (асфотаза-альфа 2 мг/кг, аква-Д3 1500–5000 МЕ), противогрибковая терапия (амфотерицин В 5 мг/кг/сут), паливизумаб 15 мг/кг, седативная терапия (дексмедетомидин 1,4 мкг/кг/ч, мидазолам 0,44 мг/кг/ч), диуретическая терапия (спиронолактон 4 мг/кг/сут), трансфузии эритроцитарной взвеси, будесонид 500 мкг/сут, нафазолин, иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный 1 мл/кг/48 часов, ганцикловир 10 мг/кг/сут.

Проявления гипофосфатазии варьируют по тяжести состояния пациента и по возрасту возникновения первых симптомов. Учитывая прогрессирующий характер течения заболевания, пациенты должны быть обеспечены лечением и пожизненным наблюдением у врачей разных специальностей. Ранняя диагностика, которая основывается на сочетании

клинических признаков и низкого уровня щелочной фосфатазы, позволяет подобрать правильную тактику ведения пациентов и снизить риск развития осложнений. Появление фермент-заместительной терапии значительно улучшает прогноз для пациентов с гипофосфатазией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ

Крюкова Л.В., Гуржеева М.О.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская
клиническая больница ДЗМ

Клинический случай. Пациент Д., 13 лет рожден от ВИЧ-инфицированной матери на 41–42 неделе беременности, масса тела при рождении 3050 г., длина тела — 49 см. В 2009 году обследован на ВИЧ-инфекцию, результат положительный. Начат курс антиретровирусной терапии (АРВТ). На данный момент у пациента 4Б стадия ВИЧ-инфекции, фаза ремиссии. В июле 2010 года по результатам ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости выявлены диффузные изменения паренхимы печени, гепатомегалия. В сентябре 2015 года поставлен диагноз — фиброз печени, синдром портальной гипертензии, варикозное расширение вен пищевода (3 стадия), синдром гиперспленизма. В 2016 году выполнена спленэктомия ввиду прогрессирования нежелательных симптомов гиперспленизма. В 2020 году обследован в связи с появлением слабости, одышки, цианоза кожных покровов — выполнена перфузионная сцинтиграфия легких. По результатам обследования поставлен диагноз — гепатопульмональный синдром (ГПС), дыхательная недостаточность 2 степени. Учитывая, что единственным окончательным лечением ГПС является трансплантация печени, пациент был включен в лист ожидания в НМИЦ ТИО им. В. И. Шумакова. С 2019 года мальчик использует дотации кислорода на непродолжительное время после физической нагрузки в связи с возникновением одышки. Отмечает, что симптомы дыхательной недостаточности усугубляются при смене положения из горизонтального в вертикальное.

Актуальность изучения ГПС обусловлена частотой встречаемости, сложностью диагностики, высокой смертностью пациентов уже в течение первого года жизни после постановки диагноза и единственным на сегодняшний день окончательным способом лечения — трансплантация печени.

Анамнез заболевания: ребенка беспокоили выраженные боли в животе с 29.06.21, в этот же день он был госпитализирован в приемное отделение ДГКБ им. Сперанского. Выписан 30.06.21 после стабилизации состояния. Вечером этого же дня — повторный эпизод болей, лихорадка 37,5°С. Осмотр пациента при поступлении: состояние тяжелое, сознание ясное, кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. SpO2 45%, ЧСС 92 уд/мин, ЧДД 26/мин, АД 113/58 мм.рт.ст. Изменение концевых фаланг по типу «барабанных палочек». При аускультации легких в нижних отделах выслушиваются хрипы. Пальпаторно нижний край печени плотной консистенции, выступает из-под края реберной дуги на 2 см.

Данные инструментальных исследований:

Компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости — признаки внутрипеченочной портальной гипертензии, фиброза печени, варикозного расширения вен желудка и пищевода. Обнаружен тромбоз верхней и нижней брыжеечных вен, правой внутренней подвздошной вены, вен геморроидального сплетения. По результатам спиральной КТ легких визуализируются венозные коллатерали на уровне передней грудной стенки, усиление сосудистого рисунка в нижних долях легких.

Данные лабораторных исследований:

Обнаружены антитела к вирусу Эпштейна-Барр, цитомегаловирусу, ВИЧ. В биохимическом анализе крови маркеры воспалительного процесса (СРБ — 100 мг/л). Электролитные нарушения в виде гипонатриемии, гиперхлоремии, гипокальцеимии. По результатам исследования гемостаза: вторичная коагулопатия. При исследовании иммунного профиля: вторичный иммунодефицит. Печеночные пробы в пределах нормальных значений.

После проведенного обследования поставлен диагноз: ВИЧ-инфекция 4Б стадия, фаза ремиссии на фоне АРВТ. Фиброз печени, синдром портальной гипертензии. Гепатопульмональный синдром, хроническая дыхательная недостаточность 2 степени. Тромбоз верхней и нижней брыжеечных вен, правой внутренней подвздошной вены, вен геморроидального сплетения.

Лечение: пациенту проводилась коррекция водно-электролитного баланса, комбинированная противомикробная терапия для купирования воспалительного процесса без видимого очага инфекции, антикоагулянтная терапия низкомолекулярными гепаринами по поводу массивного тромбоза венозного русла, симптоматическая терапия по поводу гепатопульмонального синдрома в виде дотаций кислорода, продолжалось лечение по поводу основного заболевания.

Данный клинический случай демонстрирует важность своевременного обследования пациентов с хроническими заболеваниями печени на наличие симптомов ГПС. Врач должен помнить о неспецифических клинических проявлениях, которые, особенно у коморбидных пациентов, могут остаться незамеченными.

МАНИФЕСТ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ В ВИДЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ЦИСТИТА

Лаврова Д.А., Малюгина М.С., Матвеева Е.А.

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

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

Аутоиммунные гемолитические анемии — группа заболеваний, которая характеризуется срывом иммунологической толерантности с развитием иммунного гемолиза эритроцитов. Гемолиз определяется как преждевременное разрушение и уменьшение длительности жизни эритроцитов. Когда эритропоэз в костном мозге не может компенсировать укорочение продолжительности жизни эритроцитов, развивается анемия.

Клинический случай. Мальчик 3 года 7 месяцев поступил в МДГКБ 10.01.2022 с жалобами на кровь в моче, лихорадку до 39,00, миалгию. Заболел остро 3 дня назад, когда после переохлаждения был подъем температуры до 39,00. Купировался самостоятельно. Через сутки отмечалась повторная лихорадка до 38,60, вялость, снижение аппетита, в связи с чем обратились к педиатру по месту жительства. Проведены экспресс-тесты на новую коронавирусную инфекцию и грипп — результаты отрицательные. Было рекомендовано обильное питье. Однако на фоне проводимого лечения отмечалась задержка мочи. Через 12 часов — отделение мочи красного цвета. Вызвана БСМП, доставлен в приемное отделение МДГКБ.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Обращали на себя внимание сухой кашель, пальпируемые до 0,5 см болезненные подчелюстные лимфатические узлы. При проведении УЗИ брюшной полости в мочевом пузыре обнаружено значительное количество смещаемого эхоплотного осадка. В ходе проведенных исследований была выявлена нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (Hb 101,0 г/л, RBC 3,45 10^12/л, Ht 27,6%). По данным общего анализа мочи (ОАМ) — бактериурия (4,8 количество/мкл), гематурия (115 в п/зр), лейкоцитурия (лейкоциты полуколичественно — 25). Состояние расценено как геморрагический цистит. Ребенок направлен на лечение в отделение нефрологии.

На следующий день при осмотре выявлена желтушность кожных покровов и склер, по результатам лабораторного исследования — явления гемолиза (гипербилирубинемия до 56,69 мкмоль/л, преимущественно за счет непрямой фракции, Hb — 80 г/л, прямая проба Кумбса — слабоположительная, в ОАМ — гематурия, протеинурия, уробилиногенурия).

12.01.2022 наблюдалось ухудшение состояния ребенка за счет нарастания тяжести течения анемии (Hb — 68 г/л, Ht — 19,6%, RBC — 2,37 10^12/л), лактатдегидрогеназа — 2441 ЕД/л.

На данном этапе проводилась дифференциальная диагностика с гемолитико-уремическим синдромом и тромботической тромбоцитопенической пурпурой, однако отсутствие тромбоцитопении и азотемии, а также нормальный уровень металлопротеиназы ADAMTS-13 исключили эти заболевания. Диагностирована аутоиммунная гемолитическая анемия. В связи с этим начато лечение внутривенным иммуноглобулином человеческим (ВВИГ) из расчета 1 г/кг внутривенно в течение 10 часов однократно.

На третий день заболевания в связи с отрицательной динамикой (Hb — 61 г/л, Ht — 18%, RBC — 2,19 10^12) было принято решение о проведении заместительной терапии эритроцитарной взвесью с индивидуальным подбором донора. Через сутки состояние стабилизировалось, уменьшились явления анемии, нормализовались показатели крови. Посттрансфузионных осложнений не наблюдалось. С патогенетической целью инициирована терапия глюкокортикостероидами (преднизолон) — 3 мг/кг/сут.

На фоне проводимой терапии состояние ребенка стабилизировалось. По результатам лабораторного контроля — положительная динамика (Hb — 129 г/л, анализы мочи нормализовались). Ребенок был выписан домой через 11 дней в удовлетворительном состоянии. Для предотвращения рецидива аутоиммунной гемолитической анемии назначена длительная терапия преднизолоном с последующим снижением и полной отменой.

На основании анамнеза и клинической картины можно предположить следующую причину развития заболевания. После переохлаждения в организме ребенка произошло нарушение иммунологической толерантности. Снижение факторов иммунной защиты слизистой оболочки мочевого пузыря привело к активизации патогенной микрофлоры, которая стала причиной развития клинической картины острого геморрагического цистита. Параллельно с этим процессом происходила фиксация комплемента на поверхности эритроцитов, которые агрегировали после воздействия холодовых агглютининов. В дальнейшем это привело к повреждению мембран эритроцитов, в результате возник острый внутрисосудистый гемолиз, картина которого появилась несколько позже в виде аутоиммунной гемолитической анемии. В связи с разным временем проявления клинической картины данных процессов установление точного диагноза было затруднено.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРИХОБЕЗОРА ЖЕЛУДКА У ДЕВОЧКИ 4 ЛЕТ

Малахова Т.И.

Научный руководитель: к.м.н, доцент Русинова Д.С.

Кафедра факультетской педиатрии ПФ
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России
ГБУЗ «ДГП 133 ДЗМ»

Актуальность. Безоары — относительно редкая патология в педиатрии, остающаяся часто несвоевременно диагностируемой, что может привести к опасным и жизнеугрожающим осложнениям.

Трихобезоары занимают второе место по распространенности среди всех видов безоаров. Чаще данному заболеванию подвержены девочки, имеющие патологическую наклонность жевать и глотать свои волосы вследствие сильных эмоциональных переживаний, задержки психического развития или психического расстройства, называемого трихотилломанией. На данный момент не разработаны клинические рекомендации по диспансерному наблюдению пациентов после оперативного вмешательства.

Клинический случай. Девочка Н. 4 года 11 месяцев была госпитализирована в ДГКБ им. Филатова в 2021 году с диагнозом инородное тело в желудке — трихобезоар.

Из анамнеза известно, что ребенок ест свои волосы на протяжении одного года. Из симптомов беспокоили периодические боли в животе, изменения стула и в феврале был эпизод рвоты с частицами волос. С 28.01.2021 наблюдается у детского невролога по поводу повышенной тревожности и поедания собственных волос. Поставлен диагноз: Невротические расстройства, обсессивно-компульсивный синдром. В августе на приеме у невролога выявлены нарушения речи. Дважды назначался курс терапии никотиноил гамма-аминомасляной кислотой, без особой положительной динамики. Девочка была направлена на консультацию психиатра, но мать отказалась.

За день до госпитализации девочка жаловалась на боли в животе приступообразного характера, беспокойство, отказывалась от еды. В поликлинике по месту жительства по данным УЗИ органов брюшной полости был поставлен диагноз безоар желудка.

При обследовании пищеварительного тракта выявлено болезненное ощущение в эпигастрии и гнилостный запах изо рта. На УЗИ имеются признаки плотного инородного тела в просвете желудка. При ЭФГДС выявлено инородное тело больших размеров, заполняющее весь желудок, представленное конгломератом свалявшихся волос и пищевых масс. Таким образом, результаты инструментальных исследований подтверждают диагноз трихобезоар желудка. Было проведено оперативное удаление трихобезоара размерами 15*20*4 см состоявшего из свалявшихся волос, частиц пищи и слизи. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Спустя 3 месяца девочка была отправлена на консультацию в «Научно-практический центр психического здоровья детей и подростков».

Заключение. Важно разработать клинические рекомендации по ведению пациентов с трихобезоаром. Необходим мультидисциплинарный подход к диагностике и реабилитации детей с подобной патологией, с обязательным участием врача психиатра.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СПИНАЛЬНОГО ИНСУЛЬТА

Мамедова Т.М. кызы, Михайловская А.С.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская
клиническая больница ДЗМ

Особенностью травм спинного мозга у детей является синдром SCIWORA –повреждение спинного мозга без рентгенологически видимых патологических изменений позвоночника. Неврологическая симптоматика зависит от уровня поражения спинного мозга, при этом отмечается преобладание двигательных нарушений над чувствительными.

Клинический случай. Пациент А, 8 лет, поступил в МДГКБ 23.11.21 с жалобами на слабость в ногах, нарушения мочеиспускания. Со слов мамы, за день до госпитализации упал при попытке встать на руки с последующей болью в спине, отмечалось постепенное снижение силы в правой ноге. На следующее утро отметили слабость в левой ноге, нарастание слабости в правой ноге. На МРТ от 24.11.21: ишемия и протяженный отек спинного мозга от уровня Th6 до конуса, формирующаяся миеломаляция. Поставлен диагноз: острое нарушение спинномозгового кровообращения по ишемическому типу. В крови IgG к Coronavirus 102 ЕД/мл. В клиническом анализе мочи от 02.12.21 дрожжевые клетки, бактериурия, микрогематурия, лейкоцитурия, клетки переходного эпителия, нитриты. При посеве мочи обнаружены Citrobacter koseri 1 млн в 1 мл. На фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря развилась инфекция мочевыводящих путей. В коагулограмме наблюдалось снижение активности антитромбина III. В связи с ишемией, была проведена гепаринотерапия, на фоне которой наблюдалась положительная динамика в виде уменьшения выраженности неврологического дефицита: увеличилась мышечная сила в нижних конечностях, регрессировали тазовые расстройства.

16.02.22 пациент был повторно госпитализирован в МДГКБ с жалобами на сохраняющуюся слабость в ногах. При объективном осмотре: парез нижних конечностей до 3,5–4 баллов с обеих сторон, мышечный гипертонус, высокие коленные рефлексы. Походка парапаретическая с поддержкой, исходная варусная установка стоп, клонусы стоп, в позе Ромберга поша-

тывается. При проведении МРТ с контрастированием 22.02.22 признаки невыраженной миелопатии Th9-Th10 сегментов спинного мозга. Пациент продолжал получать антикоагулянтную терапию далтепарином натрия. Было принято решение о смене антикоагулянтной терапии на дезагрегантную терапию ацетилсалициловой кислотой в течение двух лет от момента инсульта.

В данном клиническом случае ведущим фактором ишемии спинного мозга является травма, однако стоит так же отметить важность сосудистого фактора и возможную взаимосвязь гиперкоагуляции с перенесенным covid 19.

ТРУДНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

Машкина А.С., Бойченко Я.В.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Первичные иммунодефициты (ПИ) — актуальная проблема современной медицины. ПИ — это гетерогенная группа врожденных дефектов системы иммунитета с различными рецидивирующими инфекционными и аутоиммунными заболеваниями, а также злокачественными новообразованиями. Дети с данной проблемой нуждаются в правильной и своевременной пренатальной диагностике, так как существует высокий риск смерти в раннем возрасте. Методы лабораторной диагностики иммунодефицитных состояний у детей являются сложными, дорогостоящими, трудоемкими и требующими подготовленного персонала лабораторий.

Клинический случай. Пациент А. госпитализирован на 1 году жизни в реанимационное отделение в связи с жалобами на одышку, после стабилизации состояния переведён в инфекционное отделение. Диагноз при поступлении: первичный комбинированный иммунодефицит.

Из анамнеза известно: рост — 74 см, масса — 8,3 кг, не лихорадит. Масса при рождении 2900 граммов. Ребёнок от 3-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, преждевременных родов с частичной отслойкой плаценты со второго триместра. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. С 2-х месяцев отказывался от груди матери. С 3-х месяцев переведён на искусственное вскармливание, с этого возраста ринорея с развитием дерматита в области носогубного треугольника. В 5 месяцев был экстренно госпитализирован в пульмонологическое отделение с диагнозом: Острая внебольничная двухсторонняя полисегментарная пневмония. Дыхательная недостаточность 0 степени. Анемия средней степени тяжести. В январе 2021 госпитализирован с подтвержденной новой коронавирусной инфекцией средней степени тяжести. Анемия средней степени тяжести, компенсированная, неуточненная. Гипертензионно — гидроцефальный синдром, Задержка внутриутробного развития. Тимомегалия. Клебсиелез. По данным нейросонографии от 17.03.21 г.: диффузные изменения в паренхиме мозга. По УЗИ органов брюшной полости от 17.03.21 г.: Диффузные изменения паренхимы печени. Гепатоспленомегалия. В мае появились дистанционные хрипы, симптомы купировали, но позже состояние ухудшилось — появилось выраженное беспокойство с выгибанием тела ребенка, было отмечено выбухание родничка.

При осмотре в МДГКБ в возрасте 1 года отмечалась мраморность кожных покровов, лимфаденопатия основных групп лимфатических узлов. Сниженная мышечная сила левой руки. Отмечалась уплощенная грудная клетка, жёсткое дыхание. Живот был увеличен в размере, отмечалась слабость мышц передней брюшной стенки и выбухание правой половины. Гепатоспленомегалия, положительные пузырные симптомы.

По результатам инструментальных исследований на спиральной компьютерной томографии лёгких были выявлены участки инфильтрации в верхней доле правого легкого в стадии разрешения. По результатам магнитно-резонансной томографии головного мозга с контрастированием виднелись зоны кистозно-глиозной трансформации корковых и субкортикальных отделов теменной и затылочных долей слева. Асимметрия больших полушарий, снижение сигналов сагиттального синуса в передних отделах. По данным бронхоскопии был выявлен диффузный двусторонний трахеобронхит 1 степени интенсивности воспаления. По результатам рентгеноскопии и рентгенографии желудка и двенадцатиперстной кишки с контрастированием выявили гастроэзофагальный рефлюкс 2 степени. Недостаточность кардии. Дуоденит. По данным лабораторного исследования наблюдались тромбоцитоз, гипофибриногенемия. Была обнаружена ДНК цитомегаловируса. По результатам проведённого обследования были выставлены диагнозы: Пневмококковый менингит. Генерализованная цитомегаловирусная инфекция: энцефалит, пневмонит. Синус-тромбоз. Ситуационно обусловленные судороги на фоне течения нейроинфекции. Правосторонний гемипарез.

Проводилась необходимая комбинированная терапия такими препаратами, как противовирусные (валгацинкловир), антикоагулянты (дальтепарин натрия), антибиотики (азитромицин).

В соматическом педиатрическом отделении провели иммунологическое исследование, определив выраженное снижение TREC 38 (норма 450), снижение Т-клеточного звена иммунитета в виде нарушения соотношения CD 4+/CD8+, индекс 0,2 и выраженное снижение ранних тимических эмигрантов RTE CD 4+ и CD 8+. По результатам исследования у ребенка выявили наличие первичного комбинированного

иммунодефицита. По жизненным показаниям с иммунозаместительной целью внутривенно вводили иммуноглобулин.

Диагноз поставлен на основании осмотра и иммунологического исследования.

По результатам лечения достигнута положительная динамика в виде купирования интоксикационного синдрома, улучшения общемозговой и менингеальной симптоматики, снижения вирусной нагрузки. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии. Направлен для повторной госпитализации для циклического лечения.

Данный клинический случай подтверждает важность в практике врача педиатра своевременной диагностики иммунодефицитных состояний и внедрения в систему неонатального скрининга тест-системы для количественного определения в сухих пятнах крови и в цельной маркеров наивных Т- (TREC) и В- (KREC) лимфоцитов. Ранняя постановка правильного диагноза позволит повысить эффективность трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, тем самым уменьшив смертность и инвалидизацию пациентов.

ОККЛЮЗИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ АРТЕРИИ СЕТЧАТКИ НА ФОНЕ ТРОМБОФИЛИИ У ДЕТЕЙ

Мельник Е.Е., Зяблова И.Ю.

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

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

Введение. Тромбофилия представляет собой наследственную или приобретенную предрасположенность к патологическому образованию тромбов в кровеносных сосудах. Чаще всего подобные тромбозы встречаются у людей старшего возраста, однако нельзя забывать о том, что проявления тромбофилии встречаются и у детей даже в периоде новорожденности. Причиной тромбозов у детей является совокупность как врожденных, так и приобретенных факторов.

Одно из редких осложнений тромбофилии — окклюзия центральной артерии сетчатки (ОЦАС). ОЦАС является тяжелой формой глазной патологии, так как имеет стремительное начало и характеризуется стойкой потерей зрения, преимущественно одного глаза. Средний возраст пациентов с ОЦАС в среднем составляет 55–60 лет, а в детской практике заболевание практически не встречается. Из-за редкого проявления данного заболевания отсутствует достоверная частота встречаемости ОЦАС у детей.

Клинический случай. Пациентка Е., 11 лет.

Анамнез жизни: ребенок от 3-й беременности, от 2-х срочных оперативных родов (поперечное положение плода, обвитие пуповины). Масса тела при рождении 3350 г., длина тела — 51 см, APGAR 9/10 баллов. Вакцинирована по календарю. Перенесенные заболевания: язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки (ремиссия), в начале 2020 года закрытая черепно-мозговая травма. Наследственность: мать — варикозная болезнь, бабушка и прабабушка по материнской линии — смерть вследствие перенесенного инфаркта миокарда.

Анамнез заболевания: 06.07.21 на фоне полного здоровья у девочки появился кожный зуд в области правого века, затем — резкое снижение зрения правого глаза. Накануне ныряла в бассейне. Бригадой СМП введен дротаверин — без эффекта, после чего девочка была доставлена в отделение офтальмологии областной больницы г. Саратова, поставлен диагноз: Непроходимость центральной артерии сетчатки справа. Проведено лечение: однократно вводился гепарин, получала местную терапию — без значимого эффекта. Далее была переведена в неврологическое отделение. Было проведено обследование: магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, эхокардиография сердца (ЭХО-КГ), ультразвуковая доплерография сосудов нижних конечностей — патологии не выявлено. При проведении транскраниальной доплерографии — затруднение венозного оттока в вертебро-базиллярном бассейне. По результатам ЭКГ — миграция внутрипредсердного водителя ритма, брадиаритмия 58–75/мин, вертикальное положение электрической оси сердца. 09.07.21 выписана из стационара. 12.07.21 обратились в НИИ им. Гельмгольца, выставлен диагноз: Окклюзия центральной артерии сетчатки справа. Рекомендована госпитализация в многопрофильный стационар. В этот же день самотеком обратились в приемное отделение МДГКБ, госпитализирована в отделение офтальмологии.

При поступлении: состояние средней тяжести, сознание ясное, температура 36,6^{0} С, артериальное давление 105/70 мм рт. ст., пульс 78/мин. В офтальмологическом статусе: Dev по Гиршбергу: 0. Visus OD — движение руки у лица, при офтальмоскопии правого глаза: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы стушеваны, проминирует, зона ишемии по ходу нижневисочной ветви, в макулярной зоне симптом «вишневой косточки», точечные кровоизлияния. Visus OS — 1,0, офтальмоскопия без изменений. Врачом-офтальмологом назначено лечение: винпоцетин 2,5 мг 2 р/день, ацетазоламид 125 мг 1 р/день по схеме 3–1, калия и магния аспарагинат по 175 мг + 175 мг 3 р/день, бензилдимитил аммоний хлорид моногидрат 1 кап. 4 р/день в конъюнктивальную полость правого глаза, дексаметазон натрия фосфат 0,1% по 1 кап. 2 р/день в конъюнктивальную полость правого глаза, тимолола малеат 1 кап. 2 р/день в конъюнктивальную полость правого глаза.

Осмотрена неврологом и ревматологом — патологии не выявлено. При проведении инструментальных обследований (ультразвуковое исследование (УЗИ) полых органов, ЭХО-КГ, МРТ глазниц с контрастиро-

ванием, УЗИ органов брюшной полости) патологии не выявлено. По результатам ЭКГ — ритм ускоренный предсердный, вертикальная электрическая ось сердца.

13.07.21 консультирована гематологом, в коагулограмме от 13.07.21 нормокоагуляция. Пациентка переведена в гематологическое отделение для проведения антикоагулянтной терапии: с 13.07.21 непрерывная в/в инфузия гепарина в дозе 22 Ед/кг/час. В коагулограмме от 14.07.21 — гиперкоагуляция, данных за наличие дефицита естественных антикоагулянтов, гипергомоцистеинемии не получено, лабораторные маркеры антифосфолипидного синдрома и системной красной волчанки отрицательные. С 20.07.21 девочка переведена на терапию низкомолекулярным гепарином — далтепарин натрия 100 Ед/кг 2 р/день. В коагулограмме от 21.07.21 достигнута целевая гипокоагуляция. Выявлено носительство протромбогенных полиморфизмов в генах фолатного обмена, что расценивается как протромбогенный фактор. С целью профилактики гипергомоцистеинемии пациентке показано назначение терапии витаминами группы В (фолиевая кислота 1 мг 1 р/день + цианкобламин 1 мг 1 р/день + пиридоксин по 10 мг 1 р/день, внутрь; принимать курсами по 15 дней каждый месяц).

При повторном осмотре врачом-офтальмологом от 15.07.21: Dev по Гиршбергу: 0. Visus OD — движение руки у лица, при офтальмоскопии правого глаза: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы несколько стушеваны, проминирует, зона ишемии по ходу нижневисочной ветви, в макулярной зоне симптом «вишневой косточки», точечные кровоизлияния в стадии рассасывания, появилось единичное кровоизлияние в наружном отделе макулы. Visus OS — 1,0, офтальмоскопия без изменений.

Офтальмологический статус от 22.07.21: Dev по Гиршбергу: OD 5–70. Visus OD — движение руки у лица, при офтальмоскопии правого глаза: диск зрительного нерва бледный, границы четкие, ход и калибр сосудов не изменен, макулярная зона без очаговой патологии. Visus OS — 1,0, офтальмоскопия без изменений. Проведенные офтальмологические исследования: ОКТ — отек уменьшился, кровоизлияния в области центральной ямки в стадии рассасывания. Рекомендовано продолжить терапию.

На фоне проводимого лечения отмечается положительная динамика в виде увеличения зоны периферического зрения правого глаза. 22.07.21 пациентка выписана из стационара для продолжения лечения под наблюдением педиатра, офтальмолога, гематолога по месту жительства.

Заключение. Хотя окклюзия центральной артерии сетчатки в педиатрической популяции встречается достаточно редко, она должна быть обязательно включена в диагностический поиск при острой потере зрения. Несомненно, данный клинический случай может представлять интерес для педиатров и детских офтальмологов, поскольку своевременно начатое лечение окклюзии, улучшает прогноз восстановления зрения. Педиатры должны внимательнее относиться к семейному анамнезу и быть настороженнее в отношении детей с наследственным дефектом системы гемостаза.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЕННОГО ПАЦИЕНТА

Мосесова Е.А., Арапова В.В., Пиминова А.В.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова МЗ России

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (эозинофильная гранулема, болезнь Хэнда-Шуллера-Крисчена, болезнь Абта-Леттерера-Зиве) — заболевание, характеризующееся клональной пролиферацией патологических клеток Лангерганса (ПКЛ) и нарушением реактивности иммунной системы. Причиной образования ПКЛ предположительно является мутация в гене BRAF, приводящая к активации патологического сигнального пути в миелоидных дендритных клетках и развитию заболевания. Аккумуляция ПКЛ в различных органах и тканях приводит к локальному повреждению, нарушению функции пораженных органов и определяет клиническую картину гистиоцитоза. Манифестация заболевания может сопровождаться образованием легочных инфильтратов, костными поражениями, сыпью, дисфункцией печени, эндокринной и кроветворной систем. Частота встречаемости заболевания составляет 3–10 случаев на 1 млн. детского населения в год, мальчики болеют в два раза чаще, пик заболеваемости приходится на ранний детский возраст.

Пациент N., мальчик, родился 29.12.21. от матери 32-х лет, от 1 беременности, 1-х самостоятельных родов в 40 недель (масса 4000 г, длина тела 55 см). Состояние при рождении тяжелое, обусловлено синдромом угнетения, множественными геморрагическими высыпаниями с эрозивными поверхностями, дыхательной недостаточностью (ДН) 0–1 ст. В 1-е сутки жизни был переведен на ИВЛ, получал кардиотоническую поддержку и комбинированную антибактериальную терапию. На 2-е сутки состояние стабилизировалось и ребенка перевели в ДГКБ им. Филатова, где при инструментальных исследованиях (УЗИ органов брюшной полости, лимфатических узлов, тимуса, КТ органов грудной клетки, органов брюшной полости) обнаружили спленомегалию, лимфоаденопатию, выраженное увеличение вилочковой железы с множественными участками распада и вторичные изменения паренхимы легочной ткани. Клиническая картина соответствовала течению лимфопролиферативного заболевания, для дифференциальной диагностики которого 24.01.22 выполнили биопсию участка поражения кожи передней брюш-

ной стенке. По результатам гистологического исследования полученного материала был диагностирован гистиоцитоз из клеток Лангерганса. 27.01.22 состояние пациента ухудшилось, нарастали признаки ДН, анемия (Hb 86 г/л).

28.01.22 ребенок поступил в отделение неонатологии Морозовской больницы в крайне тяжелом состоянии. При осмотре: тахикардия (ЧСС 164–178/мин), тахипноэ (60–68/мин.), Sat O2 = 92–96%, при беспокойстве уровень сатурации снижался до 78–85%, кожные покровы бледные, с землистым оттенком, одышка в покое, преимущественно инспираторного характера, при аускультации — ослабленное равномерное дыхание, мышечная гипотония. При оценке рефлексов новорожденных определили, что поисковый, ладонно-ротовой, сосательный, защитный, Моро вызывались, патологические рефлексы отсутствовали. В динамике сохранялся субфебрилитет, нарастала дыхательная недостаточность. В крови — анемия (Hb 90 г/л), лейкоцитоз до 21,9x10^9/л, абсолютный и относительный нейтрофилез, лимфоцитоз, эозинофилия, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ) до 48 мг/мл. Тяжесть состояния, обусловленная выраженной клиникой инфекционного токсикза, ДН 3 степени за счет основного заболевания с вероятным присоединением пневмонии на фоне иммунодефицитного состояния, потребовали перевода пациента в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН). 30.01. ребенка перевели на ИВЛ, при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки диагностированы двусторонние полисегментарные инфильтративные изменения, субтотальное затемнение правого легкого, вероятно, за счет ателектаза верхней доли правого легкого или же дополнительного образования верхнего средостения. При УЗИ брюшной полости выявлены признаки гепатоспленомегалии. В крови определялась выраженная воспалительная активность (лейкоцитоз, СРБ 80.1 г/л), гипербилирубинемия, гипергликемия (12.8 г/л), кислотно-основное состояние в динамике компенсировано. Учитывая клиническую картину и клинико-лабораторные данные, у ребенка нельзя было исключить поражение органов риска (печень, селезенка, органы гемопоэза), и для подбора противоопухолевой терапии пациент консультирован онкологом. Принято решение начать специфическое таргетное лечение BRAF-ингибиторами (вемурафениб по 97 мг/ 1 раз в сутки). 01.02. в связи с ухудшением состояния пациента: анемия, потребовавшая гемотрансфузии, СРБ до 174,9 мг/л, повышение прокальтитонина (ПКТ) до 1,76 нг/мл, нарастающий респираторный ацидоз, выполнен перевод ребенка на высокочастотную ИВЛ, а также коррекция антибактериальной и добавление противогрибковой терапии. При иммунологическом обследовании выявлена тенденция к гипогаммаглобулинемии и преимущественно Т-клеточной лимфопении, изменения могли быть обусловлены течением основного заболевания или инфекционного процесса. Была предпринята попытка терапии внутривенным иммуноглобулином, но, в связи с реакцией на инфузию (ажитация, тотальная гиперемия), введение отменено. В течение последующих трех дней состояние пациента с положительной динамикой — снижение СРБ до 15,4 мг/л, отрицательный ПКТ, нормализация уровня лейкоцитов, на рентгенограмме легких повышение прозрачности легочных полей, перевод на традиционную ИВЛ. К 06.02 пациентом предприняты эффективные попытки самостоятельного дыхания на фоне минимальных параметров ИВЛ и компенсированного кислотно-основного состояния, в связи с чем ребенок переведен вначале на неинвазивную вентиляцию легких (CPAP), а к вечеру того же дня на дотацию кислорода через назальные высоко-поточные канюли. По данным контрольного рентгенологического исследования органов грудной клетки от 07.02 зарегистрирована положительная динамика в виде повышения пневматизации обоих легких за счет уменьшения интенсивности инфильтративных изменений. 08.02. пациент был в сознании, дышал самостоятельно, оксигенация стабильная, гемодинамика не нарушена, энтеральное питание усваивает, инициированы попытки кормить через соску. Для продолжения лечения ребенка перевели в отделение трансплантации костного мозга и гемопоэтических клеток. Основной клинический диагноз — Гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Некроз вилочковой железы, поражение паренхимы легочной ткани. Лимфоаденопатия. — подтвержден полученными результатами иммуногистохимического исследования биоптата.

Заключение. Тяжесть состояния пациентов с гистиоцитозом из клеток Лангерганса обусловлена выраженным симптомом интоксикации и поражением органов иммунной и кроветворной систем, с развитием вторичного иммунодефицитного состояния. В данном клиническом примере заболевание манифестировало с появления легочных инфильтратов и полиморфной геморрагической сыпи на коже, выявленных с рождения. Присоединение внутрибольничной инфекции на фоне иммунодефицита привело к тяжелой дыхательной недостаточности и увеличению тяжести интоксикационного синдрома. Однако раннее выявление очагов поражения и адекватная своевременная противоопухолевая терапия позволили значительно улучшить состояние пациента.

ТЯЖЕЛАЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ ЦИТРУЛЛИНЕМИЯ I ТИПА

Мышкина Е.В., Герасимова Ю.А.

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

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

Введение. Цитруллинемия 1 типа — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутацией в гене ASS1, кодирующем аргининосукцинатсинтетазу, которая участвует в цикле мочевины. Распространенность в России составляет 1:57000 новорожденных. Начало заболевания неспецифично: ребенок отказывается от еды, сонливый, вялый. Затем по мере накопления в организме аммония молниеносно развиваются симптомы поражения головного мозга, угнетение сознания до комы, судороги, эпилептические приступы. На данный момент специфической терапии не разработано. Лечение направлено на снижение количества и длительности воздействия нейротоксинов на организм ребенка.

Клинический случай. Девочка В., 30.06.2020 г.р., на 5 сутки жизни была доставлена в ОРИТ МДГКБ бригадой СМП из дома с жалобами на аспирационный синдром в состоянии клинической смерти. Респираторная и инфузионная терапия не проводилась. В МДГКБ проведен полный комплекс реанимационных мероприятий с положительным эффектом.

Анамнез жизни: ребенок от 2 беременности, 2 срочных самопроизвольных родов. Течение беременности без особенностей. Роды произошли 30.06.2020 в 6:30 в собственной машине по пути в родильный дом. В роддоме ребенка оценили по Апгар 8/9 баллов, масса при рождении 3080 г, длина тела при рождении 49 см. 02.07.2020 в удовлетворительном состоянии выписана домой. Наследственность и аллергоанамнез не отягощены.

Анамнез заболевания: 02.07.2020 мать отмечала вялость ребенка и отказ от еды, по рекомендации педиатра ребенка насильно кормили из шприца и ложки. Отмечался акроцианоз, кожные покровы субиктеричные на бледном фоне. За сутки со 2.07 по 3.07 полное отсутствие мочи. Резкое ухудшение состояния в 2:00 4.07, мать будила ребенка для кормления, девочка была вялая и не открыла глаза. Мать попыталась покормить ребенка, ввела в рот грудное молоко, но у ребенка отсутствовала какая-либо реакция.

Состояние при поступлении тяжелое. Масса 3126 г, длина 51,5 см. Температура 36,5°С, Кожа, видимые слизистые бледные, отёчность голеней и стоп. ЧДД — 45/мин, SO2 — 98–100%. В легких дыхание ослаблено с двух сторон, выслушивались проводные хрипы. Тоны сердца ритмичные, звучные. Систолический шум в 1 и 5 точке аускультации. ЧСС — 145 уд/мин. Живот мягкий безболезненный. Печень +2, +2, в/3, нормальной консистенции. Селезенка +1,5 см. Стула при осмотре не было. Моча светло-желтая.

Ребенок в состоянии оглушения, вялый. Глаза открывала неохотно, глазные яблоки плавающие. На осмотр реагировала гримасой плача. Судорог и менингиальной симптоматики не было. Поза гипотоничная, распластанная. Мышечный тонус чуть выше в руках. Физиологические рефлексы не вызывались.

При обследовании: декомпенсированный метаболический ацидоз (pH — 7,04, pCO2 — 65,8 мм.рт.ст., pO2 — 167,4 мм.рт.ст., sO2 — 98,5%, SB — 12,2 ммоль/л). Гемограмма: тромбоцитопения (48×10^9/л). Биохимия крови: ферментемия (АСТ — 422 Ед/л, АЛТ — 168 Ед/л), гипогликемия (2 ммоль/л), гиперлактатемия (9,3 ммоль/л), гиперкалиемия (11,9 ммоль/л), гиперхлоремия (126 ммоль/л). Коагулограмма: гипофибриногенемия (0,79 г/л), снижение активности факторов протромбинового комплекса (ПТИ — 47%).

Рентгенография органов грудной клетки: инфильтративные изменения в медиальных отделах обоих легких. ЭХО-КГ: диффузная гипокинезия левого желудочка, незначительное снижение глобальной сократимости левого желудочка, ФВ = 52%. Открытое овальное окно, d = 2,5 мм с лево-правым сбросом. Нейросонография: без структурных изменений.

С 4.07. по 12.07. ребенок находился на ИВЛ в коме, проводилась инфузионная, кардиотоническая, седативная терапия. В динамике сохранялись ацидоз, повышение печеночных ферментов, гипокоагуляция, тромбоцитопения, гипопротеинемия, несмотря на энтеральное питание повышенной калорийности ребенок терял в массе.

Проводился дифференциальный диагноз причины резкого ухудшения состояния ребенка дома между: массивным аспирационным синдромом, тяжелым течением пневмонии, развитием септического процесса, критическим врожденным пороком сердца, нарушением белкового обмена. На основании отягощенного анамнеза, клинической картины, результатов обследования заподозрен диагноз — пневмония. Положительная динамика на противомикробной и антимикотической терапии. Возбудителя выявить не удалось. До 8.07. генез комы предполагался следствием перенесенной тяжелой асфиксии. 8.07. девочка была консультирована генетиком. ТМС: обнаружено повышение цитруллина — 2630,05 мкмоль/л, метионина, аммония, предположено нарушение цикла мочевины. Анализ на органические кислоты мочи (оратовая кислота — 96,65 ммоль/моль). Предварительный диагноз цитруллинемия 1 типа. Взят молекулярно-генетический анализ — панель «наследственные метаболические заболевания». До получения результатов ребенку был назначен препарат бензоата натрия и низкобелковая диета.

За время госпитализации у ребенка отмечались легочные кровотечения, гипокоагуляция, гипофибриногенемия, что потребовало гемостатической терапии (длительный курс менадиона натрия бисульфита, свежезамороженной плазмы, криопреципитата, концентрата факторов протромбинового комплекса) с положительным эффектом.

У девочки двукратно отмечались судороги на фоне отека мозга. С 6.07. на нейросонографии, сохраняющееся затем в динамике, повышение эхогенности вещества перивентрикулярных зон головного мозга, области таламуса и базальных ядер. Отмечалась гемодинамически значимая межполушарная ассиметрия кровотока по средним мозговым артериям до 20%. С 11.07. в неврологическом статусе положительная динамика, ребенок в сознании, на осмотр реагировал вяло, поза «лягушки», мышечный тонус снижен диффузно, безусловные рефлексы не вызывались. 20.07. на нейросонографии в просвете сагиттального синуса визуализировались массы средней эхогенности. 22.07. с помощью КТ головного мозга с контрастированием подтвержден синус-тромбоз. Учитывая склонность к гипокоагуляции, назначена терапия гепарином в низкой дозе.

17.08. был получен результат молекулярно-генетического анализа: выявлено компаунд-гетерозиготное состояние в гене ASS1. Диагноз: нарушение обмена цикла мочевины — недостаточность аргининосукцинатсинтетазы (цитруллинемия 1 типа). Назначена симптоматическая терапия: бензоат натрия 500 мг 3 р/сут, L-аргинин 500 мг/сут, низкобелковая диета (белок 1,5–1,7 г/кг/сут).

Наблюдалась положительная динамика: уровень сознания нарос, подобраны энтеральное питание и антикоагулянтная терапия, снизился уровень аммония в крови, начал регистрироваться кровоток в сагиттальном синусе. 19.08. девочка в стабильном состоянии была выписана домой, даны рекомендации продолжить терапию и проводить постоянный контроль уровня аммония в крови.

Неоднократно была госпитализирована в МДГКБ с жалобами на снижение аппетита, вялость, рвоту. Отмечалось повышение уровня аммония до 177–400 мкг/дл, без синдрома цитолиза. Проводили инфузионную терапию, коррекцию дозы бензоата натрия. В ноябре 2021 по заключению консилиума и врачебной комиссии к основной терапии был добавлен препарат глицерол фенилбутират с целью достижения целевого уровня аммония (до 110 мкг/дл). В стабильном состоянии ребенок выписан из стационара.

Заключение. Девочка является единственным пациентом в Московской области с данным диагнозом. Несмотря на редкость заболевания представленный клинический случай цитруллинемии 1 типа представляет научно-практический интерес в практике педиатров, неонатологов, неврологов, поскольку ранняя диагностика гипераммониемии и своевременно начатое лечение позволяет сохранить жизнь ребенка, предупредить тяжелые неврологические последствия и снизить риск инвалидизации.

ДЕМОНСТРАЦИЯ ПАЦИЕНТА С САРКОИДОЗОМ ЛЕГКИХ, ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ И ХРОНИЧЕСКИМ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫМ ОСТЕОМИЕЛИТОМ

Наумович Н.С., Карманова С.Е., Бойченко Я.В.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Саркоидоз встречается во всем мире и поражает представителей обоих полов разного возраста. По статистике это заболевание получило наибольшую распространенность среди мужчин: 9,0 на 100 тыс. населения мужского пола, для женщин это число составляет 7,8 на 100 тыс. В его основе лежит системное воспаление неуточненной этиологии, предполагается, что причиной может стать генетическая предрасположенность, а триггером ревертанты Mycobacterium tuberculosis, пропионовокислые бактерии, стресс и частое употребление иммуномодуляторов. Саркоидоз характеризуется образованием неказеифицирущихся саркоидных гранулем (НСГ), а также поражением различных органов и тканей.

Уникальность данного клинического случая заключается в том, что наряду с саркоидозом у пациента в подростковом возрасте манифестируют: ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), признанный самым инвалидизирующим заболеванием среди ревматических болезней детей, хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (ХРМО), который, вероятнее всего, стал следствием нарушения иммунновоспалительного ответа, сопровождающегося усиленной продукцией провоспалительных цитокинов.

Клинический случай. Мальчик М. 15 лет 02.09.2021 года поступил в МДГКБ с жалобами на боль в тазобедренных, коленных суставах, острую боль в шее и спине, отказ от ходьбы.

Из анамнеза: Ребенок родился естественным путем на 32–33 неделе, во время беременности у матери была угроза выкидыша. Физически развит (учился в школе олимпийского резерва). С раннего детства проявления аллергии в виде атопического дерматита, поллиноза, с 6 лет бронхиты с астматическим компонентом. Ранее неоднократно находился на стационарном лечении с пневмонией, вызванной микоплазменной и хламидийной инфекциями, также в анамнезе присутствует гиперсенситивный пневмонит. В марте 2017 года по результатам КТ проведена биопсия легкого, были обнаружены НСГ. В это же время у ребенка появились первые боли в правом тазобедренном суставе, которые связывали с внелегочными проявлениями саркоидоза легких. Паци-

ент неоднократно госпитализировался для лечения установленного диагноза «Саркоидоз легких с внелегочными проявлениями».

Результаты инструментального обследования: Магнитно-резонансная томография шейного отдела позвоночника (МРТ) — выраженная деструкция тела С6 позвонка с наличием мягкотканного субстрата, была выполнена краевая резекция позвонка с биопсией. Электрокардиография (ЭКГ) — при послеоперационном обследовании: синусовая аритмия, брадикардия, синдром ранней реполяризации желудочков.

Видеотрахеобронхоскопия (ВТБС) — диффузное легочное кровотечение.

Вентрикулография сердца (ВГ) — окклюзия верхнедолевой и среднедолевой правой легочной артерии, расширение бронхиальных артерий. Рентгенография легких — в период с 16.09.21 по 21.09. 21 наблюдалась отрицательная динамика в виде: нарастания интенсивности зон инфильтрации, перибронховаскулярных инфильтративных изменений в нижнемедиальных отделах с обеих сторон, наличия выпота в правой плевральной полости, уменьшения объема правого легкого, правый корень на фоне изменений не дифференцировался, левый корень пониженной структурности, субсегментарные ателектазы, фиброзные изменения. Компьютерная томография (КТ) — картина подтвердила рентгенологическое заключение. Помимо этого, наблюдалось увеличение размера лимфатических узлов (ЛУ), не визуализировались ветви легочной артерии (ЛА) к верхней и средней долям справа, ЛА к нижней доле справа сужена. Сцинтиграфия костей скелета в 2-х проекциях — асимметрия накопления радиофармакологического препарата (РФП) в области: грудино-ключичных сочленений, стернальных отделов ключиц, акромиальных отростков, больших вертелов бедренных костей. Для морфологической верификации диагноза была выполнена биопсия, по результатам гистологического исследования был диагностирован хронический мультифокальный рецидивирующий остеомиелит (ХРМО). Эхокардиография (ЭХО-КГ) — структурных и гемодинамических нарушений выявлено не было, найдена дополнительная трабекула левого желудочка.

Данные лабораторных исследований: тромбоцитоз, абсолютный моноцитоз, лимфоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ до 25 мм/ч, гиперфосфатемия, повышение фибриногена до 5,46 г/л, С-реактивный белок (СРБ) = 50 мг/л, повышение АЧТВ, тромбинового времени, гипокоагуляция по ПТИ — 43%, ревматоидный фактор отрицательный, IgG = 15 г/л, IgA = 3 г/л, IgM = 1,6 г/л — тенденция к гипергаммаглобулинемии на фоне текущего активного воспалительного процесса при госпитализации), ИФТ лимфоцитов CD 3+ 76% , CD4+ 39%, CD8+ 33%, CD19+ 8%, NK 12% — незначительное снижение В-лимфоцитов.

Ребенок был консультирован врачом-гематологом, ревматологом — назначена пульс-терапия глюкокортикостероидами (ГКС) по 1000 мг в/в капельно. Врачом иммунологом-аллергологом, было выдвинуто предположение о возможном нарушении функции фагоцитоза. Проводилась иммуносупрессивная терапия — сульфасалазин, пульс-терапия — метилпреднизолон, преднизолон, антикоагуляционная терапия — гепарин, антибактериальная терапия — цефепим, линезолид, азитромицин, терапия НПВС, ингибиторы протонной помпы для предотвращения возникновения НПВС-гастропатии, антиаритмическая терапия — калия аспаргинат, регулятор кальциево-фосфорного обмена — кальций Д3.

При выписке состояние удовлетворительное, лихорадка купирована, кровохаркание уменьшилось, болевой синдром регрессировал, но отмечается умеренно болевой синдром в шейном отделе позвоночника. Ребенок выписан с основным диагнозом: M08.0 Ювенильный идиопатический артрит, олигоартрит, сакроилеит, активность 1–2, рентгенологическая стадия 2. Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит. Сопутствующие заболевания: D86.0 Саркоидоз легких. Внутрибольничная правосторонняя полисегментарная пневмония. Плеврит. Острая респираторная недостаточность 2 степени.

Представленный клинический случай интересен сочетанием иммунопатологий, которые предположительно имеют единый источник происхождения.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА, ВИТАМИН В12 ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕВОЧКИ ПОДРОСТКА С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Оганян В.Г.

Научный руководитель: к.м.н. Гордеева О.Б.

Кафедра факультетской педиатрии ПФ
ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова
Минздрава России
ФГБНУ «ЦКБ РАН»

Болезнь Виллебранда является заболеванием системы гемостаза, которое наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу и проявляется частичным количественным или полным дефицитом фактора Виллебранда (ФВ), а также его качественными нарушениями.

Характеризуется повышенной кровоточивостью, слизисто-кожными проявлениями в виде экхимозов, а также меноррагиями, носовыми, десневыми и кишечными кровотечениями.

Целью лечения пациентов с болезнью Виллебранда является прежде всего нормализация агрегационной функции тромбоцитов и уровня ФВ, VIII фактора свертывания крови в плазме.

Клинический случай. Пациентка Щ. 17 лет поступила с жалобами на слабость, вялость, снижение аппетита, головокружения, снижение работоспособно-

сти, «мурашки» по телу, чувство зябкости, обильные меноррагии, периодически возникающие синяки на коже конечностей, редкие носовые кровотечения. Девочка предпочитает вегетарианский стиль питания. Были назначены лабораторные и инструментальные методы исследования, в ходе которых заподозрили наличие болезни Виллебранда.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 2 беременности (1-замершая). Раннее развитие без особенностей, с рождения выслушивался небольшой систолический шум на верхушке сердца. При обследовании в 7 лет был выявлен пролапс митрального клапана (МК) и в динамике через год — миксоматозные изменения створок МК. У девочки наблюдаются редкие носовые кровотечения из одной ноздри, длительностью до 10 минут и останавливаются самостоятельно. Также отмечаются обильные менструации с 12 лет, длительностью до 7–8 дней, первые 5 дней — очень обильные.

Из семейного анамнеза известно, что у мамы также отмечалось частое появление синяков и экхимозов на коже при незначительных травмах, менструации носили обильный характер. В настоящее время она получает гормональную терапию (комбинированные оральные контрацептивы).

При осмотре: общее состояние средней тяжести, слабость и другие признаки астено-вегетативного синдрома. Девочка высокого роста, астенического телосложения, с нарушением осанки (кифосколиоз грудного отдела позвоночника). Отмечается гипермобильность суставов, арахнодактилия. Температура при осмотре 36,7С, цвет кожных покровов бледноватый с желтоватым оттенком, подкожно-жировая клетчатка слабо выражена. На коже боковой поверхности бедер обнаружены экхимозы до более 3 см в диаметре в стадии разрешения. На коже бедра, голеней, предплечий выявлены синяки диаметром 1–1,5 см.

При осмотре генетиком был заподозрен синдром Марфана, гомоцистеинурия, вследствие чего было рекомендовано медико-генетическое обследование.

Таким образом, имеется отягощенность по геморрагическому синдрому (синяки, экхимозы на коже конечностей, носовые кровотечения, обильные меноррагии) с наследственной предрасположенностью по материнской линии.

Учитывая данные анамнеза, жалобы и осмотра пациентке была назначена коагулограмма с расширенной панелью тестов и биохимические исследования крови.

Расширенная коагулограмма: протеин С — 75% (70–140%), протеин S — 97,4% (60–140%), D-димер 0,16 мкг/мл (< 0,5 мкг/мл), антитромбин III 108% (75–125%); ФС: VII — 82% (50–150%), VIII — 27% (50–150%), XII — 50% (50–150%), Фактор Виллебранда — 24% (50–150%), агрегация тромбоцитов в норме, тест с ристоцетином 11 U (до 20 U), АЧТВ 36 сек (25–35,5), Протромбин по Квику 54% (70–120%).

ОАК:RBC 3,9* /л (4,0–5,5), Hb 115 г/л (120–140 г/л), MCV 92 фл (78–90), MCH 31 пг (26–34пг), MCHC 344 г/л (310–360 г/л), тромбоциты 163*10^9/л (150–350*10^9/л), WBC 5,6*10^9/л (5–9*10^9/л): нейтрофильные лейкоциты: п/я-1,5% (1–6%), с/я — 49% (47–72%), лимфоциты 39,2% (19–39,5%), моноциты 9% (3–11%), эозинофилы 1,8% (0,5–5%), базофилы 0% (0–1%); абсолютное число лимфоцитов: нейтрофилы — 2.8*10^9/л (2,04–5,8), лимфоциты — 2.2*10^9/л (1.2–3), моноциты — 0,5*10^9/л (0,09–0,6), эозинофилы-0,1*10^9/л (0,02–0,3), базофилы — 0,001*10^9/л (0–0,065); СОЭ 6 мм/час (5–10 мм/час).

Биохимия крови: непрямой билирубин — 30,5 ммоль/л (0–13,6 ммоль/л), прямой билирубин — 35,9 ммоль/л (5–21 ммоль/л), Fe-40 мкмоль/л (11–29 мусоль/л), СРБ-0,49 мг/л (0–6 мг/л), ХС-3,5 ммоль/л (3,1–6 ммоль/л), ЛДГ — 198,2 ЕД/л (100–190 ЕД/л), витамин В12 — 98,4 пг/л (214–864 пг/мл) витамин В9 (фолиевая кислота) — 2,8 нг/мл. (1,2–8,8 нг/мл).

Инструментальные исследования: 1) Эхокардиограмма: неревматическое поражение митрального клапана, недостаточность митрального клапана I степени, пролапс митрального клапана IIстепени. 2) УЗИ органов брюшной полости — увеличение печени (+1см).

По результатам обследования выявлен умеренный дефицит фактора Виллебранда, в сочетании с дефицитом VIII фактора свертывания крови. Анемия В12 дефицитная легкой степени на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Клинический диагноз: D68.0Болезнь Виллебранда I тип; D 51.3 В-12-дефицитная анемия, связанная с питанием, легкая степень. I134.0 Неревматические поражения митрального клапана, недостаточность митрального клапана I степени, пролапс митрального клапана II степени. M35.8 Недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

Данный клинический случай показывает важность комплексного подхода к диагностике различных нарушений, включающего в себя данные анамнеза жизни пациента, семейного анамнеза, жалоб пациента, которые позволят назначить прицельное обследование для выявления патологии. В данном случае девочка наблюдалась у кардиолога по поводу пролапса митрального клапана, но после осмотра и сбора анамнеза был выстроен алгоритм диагностики , позволяющий диагностировать сочетанную патологию: болезнь Виллебранда (на основании наличия геморрагического синдрома, данных семейного и личного анамнеза , результатов обследования) и В12 дефицитную анемию (вегетерианство, по данным биохимического анализа крови, синдром поражения нервной системы , который в дальнейшем, без лечения, может привести к прогрессированию В12-дефицитного состояния.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВИТАМИН К-ЗАВИСИМОЙ КОАГУЛОПАТИИ У МАЛЬЧИКА 7 ЛЕТ

Одинокова В.О., Шестернева М.В.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова МЗ РФ

Витамина К-зависимая коагулопатия — это одна из самых частых причин повышения кровоточивости, которая связана с нарушениями гемостаза преимущественно у новорожденных и детей первого года жизни. У детей в возрасте до года в промежутке между 2-й неделей и 6-м месяцем частота встречаемости этого состояния составляет 1/15000–1/20000. У детей старшего возраста витамин К-зависимая коагулопатия встречается значительно реже. Но данная патология может встречаться в любом возрасте в связи с дефицитом пищевого витамина К, синдромом мальабсорбции, заболеваниями печени и желчного пузыря, длительным приёмом антибиотиков или кумариновых антикоагулянтов.

Таким образом, проведение комплексного обследования у детей с наличием рецидивирующей кровоточивости, связанной с дефицитом витамина К неясной этиологии, может указать на истинную причину заболевания.

Клинический случай. Мальчик А., 7 лет (10.07.2013), 20.06.2021 поступил в МДГКБ с кровотечением после удаления зубов.

Anamnesis morbi: со слов мамы, 15.06.2021 были удалены 74 и 75 молочные зубы, а 19.06.2021 открылось 74, 75 луночковое кровотечение. Лихорадка не наблюдалась. Бригадой СМП был доставлен в МДГКБ.

Anamnesis vitae: хронические заболевания — синдром Нунан, умеренный стеноз клапана легочной артерии, недостаточность клапана 1 степени, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, астигматизм, двухсторонняя центральная хориоретинальная дистрофия. Диспластический синдром. Плоскостопие 2 степени. Килевидная деформация грудной клетки. Астено-вегетативный синдром.

Ранее отмечался кожный геморрагический синдром в виде экхимозов и гематом на конечностях. При обследовании в 2018 году нарушений гемостаза выявлено не было.

Перенесенные заболевания — краснуха, ветряная оспа, ОРВИ. Перенесенные травмы — сотрясение головного мозга. За последние 6 месяцев антибиотики не принимал.

Состояние при поступлении: средней тяжести, ребенок сниженного питания, без сыпи.

Клинический анализ крови от 20.06.2021: снижение МСН (25 пг), НСТ (39,2%).

Коагулограмма от 20.06.2021: снижение активности факторов протромбинового комплекса (удлинение протромбинового времени (15,5 с), снижение активности факторов протромбинового комплекса (67%))

На основании клинических и лабораторных данных с наибольшей вероятностью можно было думать о коагулопатии, необходимо было исследовать факторы гемостаза.

Коагулограмма от 22.06.2021: снижение активности факторов протромбинового комплекса (удлинение протромбинового времени (15,4 с), снижение активности факторов протромбинового комплекса (69%)), сниженная активность фактора VII (44,8%).

23.06.2021 Учитывая клинические данные (74, 75 луночковое кровотечение с 19.06.2021, отсутствие лихорадки, наличие в анамнезе геморрагического синдрома в виде экхимозов и гематом на конечностях), данных коагулограммы (снижение активности факторов протромбинового комплекса и фактора VII) и со слов мамы ребенка, недостаточное употребление в рационе витамина К, у ребенка была подтверждена клинически сопутствующая витамин К-дефицитная коагулопатия.

Рекомендовано:

- Диета богатая продуктами, содержащими витамин К (капуста, шпинат, брокколи, курица, печень говяжья, авокадо).
- Препараты витамина К (менадиона натрия бисульфит) через рот по 8 мг 1 р/д в течение недели, контроль коагулограммы (АЧТВ, ТВ, ПТИ, МНО, ПТВ, фибриноген).
- Перед оперативными вмешательствами исследование коагулограммы, при ПТИ по Клаусу более 70% противопоказаний нет.
- Обследование у гастроэнтеролога для исключения синдрома семейного внутрипеченочного холестаза и синдрома мальабсорбции жиров (например, из-за нарушения всасывания или кистозного фиброза).

Исход и результат госпитализации: выздоровление, выписан из стационара.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

Осняч Д.А., Доценко И.И.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ) — редкое хроническое заболевание печени неизвестной этиологии, характеризующееся воспалением, фиброзом и развитием стриктур внутри/внепеченочных желчных протоков. Для ПСХ характерно медленное, прогрессирующе течение с развитием билиарного цирроза печени, в результате чего 30% пациентов нуждаются в трансплантации печени. Отмечается сильная ассоциация ПСХ с воспалительными заболеваниями кишечника, преимущественно с язвенным колитом (до 85% случаев). Частота встречаемости ПСХ составляет 0,2 на 100000 детского населения, мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки, заболевание может выявляться в любом возрасте. В 64% случаев ПСХ диагностируется на поздней стадии, т.к. начальная фаза обычно не имеет специфических клинических проявлений.

Клинический случай. Мальчик А., 7 лет в июле 2020 года бригадой скорой помощи был доставлен в ОРИТ МДГКБ с жалобами на боль в животе, тошноту, одышку, увеличение живота.

Из анамнеза известно: с 1,5 лет у ребенка периодически отмечались вздутие живота и нарушение стула — разжиженный, пенистый, жирный. Симптомы купировались самостоятельно. Постепенное увеличение живота родители стали отмечать с возраста 5-ти лет, не обследовались.

При поступлении состояние средней тяжести за счет отечно-асцитического синдрома. При физикальном обследовании были выявлены пастозность лица, визуально увеличение живота, при пальпации выраженный метеоризм по ходу толстой кишки, выступание перкуторных границ печени из-под края реберной дуги на 4 см по правой окологрудинной линии, при аускультации легких ослабление дыхания в нижних отделах, отек мошонки. Физическое развитие очень низкое. Лабораторно: умеренная цитолитическая активность с преобладанием АСТ (АЛТ/АСТ 132/235 ед./л), высокие параметры ЛДГ (более 1000 ед./л), признаки выраженного холестаза (ГГТП 231 ед./л), высокая иммунологическая активность (IgG/IgA/IgM 2096/407/220 мг/дл), анемия тяжелой степени (Hb 27 г/л), гипоальбуминемия (до 19 г/л), метаболический ацидоз, лактатемия. При УЗИ ОБП признаки выпота в брюшную полость, гепатоспленомегалия. По данным УЗИ плевральной полости гидроторакс с двух сторон. При проведении ЭГДС — признаки варикозного расширения вен пищевода (ВРВП) 1 степени. По данным эластометрии F3 по шкале Metavir (выраженный фиброз печени). При гистологическом исследовании биопсийного материала тощей кишки — слабовыраженная лимфоплазмоцитарная инфильтрация слизистой оболочки. Была проведена инфузионно-корригирующая терапия, заместительная терапия препаратами крови (эритроцитарной массой, альбумином), симптоматическая терапия. После стабилизации состояния мальчик был выписан с рекомендацией плановой госпитализации для дообследования.

При повторной госпитализации в январе 2021 года отмечались жалобы на увеличение живота после нарушения диеты, бледность кожных покровов. По лабораторным данным: анемия тяжелой степени (Hb 23 г/л), метаболический ацидоз, гипокоагуляция, гипоальбуминемия, гипопротеинеми, повышенный уровень антинуклеарных антител. При эндоскопическом исследовании выявлены признаки эрозивно-язвенного колита. По данным ФГДС — прогрессирование ВРВП до 1–2 степени. При эластометрии были выявлены участки цирроза печени, в связи с чем проведена МРХПГ, по результатам которой МР-картина гепатоспленомегалии, выраженного неравномерного сужения внутри- и внепеченочных желчных протоков, перипортальный фиброз. При повторном гистологическом исследовании биопсийного материала тонкой кишки признаки хронического колита.

На основании данных анамнеза и проведенных исследований был выставлен диагноз: Неспецифический язвенный колит, панколит, средней степени тяжести (PUCAI 30 баллов). Хронический поверхностный гастрит, дуоденогастральный рефлюкс. Цирроз печени класс B по Child-Pugh в исходе первичного склерозирующего холангита. Портальная гипертензия. Варикозное расширение вен пищевода 1–2 степени. Анемия хронических заболеваний тяжелой степени.

На фоне проведенных заместительной гемотрансфузии эритроцитарной взвеси и альбумина, коррекции водно-электролитных нарушений, противовоспалительной (5-аминосалициловая кислота) и комбинированной иммуносупрессивной терапии (глюкокортикостероид + 6-меркаптопурин), гастропротективной, гепатопротективной терапии, витаминотерапии отмечалась положительная динамика. Значительно уменьшился объем живота, мальчик начал прибавлять в весе. По лабораторным данным повысился уровень гемоглобина, умеренно снизилась цитолитическая активность. Ребенок был выписан.

При последующих госпитализациях проводилась противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия, гепатотерапия, гастротерапия. Диагноз соответствовал ранее установленному. На фоне терапии отмечалась некоторая положительная динамика, однако сохранялась воспалительная активность по

данным колоноскопии, в связи с чем была назначена непрерывная циклическая терапия ГИБП (инфликсимаб).

В июле 2021 года мальчик был экстренно госпитализирован с подозрением на желудочно-кишечное кровотечение. Из анамнеза известно: после нарушения диеты неоднократно отмечались гематемезис, кашицеоразный стул темно-коричневого цвета с примесью крови. По данным гастроскопии признаков кровотечения не визуализировано, отмечено увеличение ВРВП до 2 степени. Лабораторно анемия средней степени тяжести, тромбоцитопения, гипокоагуляция. После заменного переливания эритроцитарной взвеси, ферротерапии, продолжения ГИБТ состояние стабилизировалось, отмечена тенденция к гемопоэзу.

В связи с прогрессированием симптомов портальной гипертензии, нарастанием степени варикоза вен пищевода до 3–4 степени, уменьшением размеров печени по физикальным данным, оценкой F4 по шкале Metavir (цирроз печени) при эластометрии, бесперспективности консервативной терапии ребенок был консультирован в ФНЦТИО им. ак. В.И.Шумакова. Мальчику были показаны трансплантация печени, консультация сосудистого хирурга по поводу хирургического лечения ВРВП, продолжение консервативной терапии, динамическое наблюдение.

Необходимо отметить, что своевременная диагностика ПСХ на начальном этапе заболевания затруднительна в виду отсутствия специфических симптомов, что объясняет в большинстве случаев позднюю постановку диагноза при уже сформировавшемся циррозе печени. Однако высокий процент ассоциации ПСХ с язвенным колитом помогает диагностировать поражение печени при дополнительном обследовании пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника. Выявление выраженного синдрома холестаза по лабораторным данным, деформации и фиброза стенок желчевыводящих путей, изменений структуры печени по данным УЗИ и МРХПГ позволяют в более ранние сроки установить диагноз и начать противовоспалительную, иммуносупрессивную терапию, улучшить прогноз, при необходимости отдалить сроки трансплантации печени.

БОЛЕЗНЬ КРОНА ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА, ТОНКОЙ И ТОЛСТОЙ КИШКИ ВЫСОКОЙ СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ

Пиминова А., Мосесова Е., Арапова В.

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

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

Болезнь Крона — хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) неясной этиологии, которое может поражать все его отделы, реже верхние. Характеризуется сегментарным поражением стенки пищеварительного тракта, затрагивает все слои пищеварительной трубки, формируя локальные или системные осложнения.

Актуальность. Для воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) характерно более агрессивное течение в детском возрасте, процесс имеет более распространенный характер, чем у взрослых. У детей ВЗК имеют прогрессирующее нарастание тяжести, резкое ухудшение состояния и требуют более интенсивной терапии. С дебютом Болезни Крона именно в детском возрасте связывают большую вероятность осложнений, требующих хирургического вмешательства. Особенный интерес вызывает Болезнь Крона верхних отделов ЖКТ, так как она встречается крайне редко и чаще у детей, что, в конечном счете, может стать причиной задержки их физического развития.

Клинический случай. Пациент Г., мальчик 12 лет поступил 13.06.21 в отделение гастроэнтерологии с жалобами на тошноту, рвоту и отсутствие аппетита. Для дальнейшего обсуждения клинического случая необходимо отметить, что 05.06.21 пациенту выполнена компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК), по результатам которой выявлены КТ-признаки рассеянных полисегментарных очаговых уплотнений легочной ткани обоих легких инфильтративного характера, бронхиолитические очаги 9–10 сегментов правого легкого. Ребенок консультирован фтизиатром, показана превентивная терапия с проведением КТ через 3–4 недели.

14.06.21 Выполнена эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС). Определяется эндоскопическая картина эрозивного эзофагита, эрозивно-геморрагического гастрита, эрозивного бульбита. Неактивная язва луковицы двенадцатиперстной кишки — в сравнении с исследованием от 01.06.2021 — умеренная положительная динамика. 15.06.21 проводился контроль лабораторных анализов — отмечается ферментемия.

16.06.21 проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости (УЗИ ОБП) — эхографические признаки диффузных изменений стенок желчного пузыря, дисхолии, терминального илеита, панколита в активной фазе. Диастаза мочи 1312,8 Ед/л. Учитывая начинающие явления панкреатита,

ребенку назначен октреотид — на фоне введения отмечается рвота и ухудшение состояния — препарат отменен, назначена строгая диета. Выполнена эхокардиография (ЭхоКГ), выявлены изменения: разрыхление, утолщение створок митрального клапана (МК). Пролапс митрального клапана I-II степени с регургитацией 1–2 +, консультирован кардиологом.

19.06.21 проводился контроль биохимического (б/х) анализа крови, наблюдалось нарастание панкреатических ферментов. Гипокоагуляция в коагулограмме. Назначены менадиона натрия бисульфит, трансфузия свежезамороженной плазмы, гепатотропная терапия.

23.06.21 Взята расширенная коагулограмма — Протромбиновый индекс (ПТИ) 47%, снижение активности витамин-К-зависимых факторов. Ребенок консультирован гематологом. С согласованием с клиническим фармакологом, ребенку произведено увеличение менадиона натрия бисульфит до 15 мг 2 раза в сутки и трансфузия СЗП. Вечером у ребенка отмечалась многократная рвота, последняя с примесью крови. Экстренно выполнен ЭГДС — болезнь Крона желудка, двенадцатиперстной кишки высокая активность, геморрагический эзофагогастродуоденит, сужение выходного отдела желудка, состоявшееся желудочное кровотечение, эндоскопический гемостаз. Проводилась коррекция физиологическими растворами.

24.06.21 Произведена трансфузия альбумином (в анализах 24,2 г/л) из расчета 0,5 мг/кг. Назначена пролонгированная инфузия октреотидом. Мальчик осмотрен фтизиатром, рекомендовано отменить превентивную терапию противотуберкулезными препаратами и проведение КТ — отрицательная динамика от 05.06 за счет нарастания и зон «матового стекла» полисегментарно в нижних долях, больше справа. Учитывая нарастание ферментов поджелудочной железы, было принято решение об энтеральной паузе. С целью проведения парентерального питания, ребенку поставлен ЦВК.

01.07.21 Нарастание ферментемии — из лабораторных данных.

02.07.21 Произведено введение Инфликсимаба в дозировке 7,5 мг/кг, перенес удовлетворительно. Патологической реакции на прием и введение препаратов не зарегистрировано. Отмечалась рвота.

07.07.21 Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ), определялись дилатация общего печеночного протока, перегиб желчного пузыря на уровне устья. Учитывая возобновление рвоты, ребенку проводился рентген пассажа бария по ЖКТ в течение 24 часов, значимой патологии не выявлено, определялось замедление эвакуации.

12.07.21 Произведено увеличение дозировки октреотидом до 5 мкг/кг/час за 24 часа.

16.07.21 Второе введение Инфликсимаба перенес удовлетворительно.

19.07.21 альфа-амилаза 260 ЕД/л, панкреатическая амилаза 156,6, липаза 309 ЕД/л; диастаза мочи 576, 5 ЕД/л. По результатам ультразвукового исследования без эхографических признаков структурных изменений.

Последнюю неделю в стационаре состояние ребенка улучшалось. Мальчик не лихорадил, не было диспепсических явлений. Сданы лабораторные анализы, так же отмечается снижение ферментемии, в общем анализе крови анемии нет, воспалительных изменений нет, цитоза и цитопении нет, СОЭ не ускорено.

Ребенку с ранее верифицированным диагнозом на основании эндоскопического и гистологического исследований в госпитализацию выставлен диагноз — Болезнь Крона верхних отделов пищеварительного тракта (эрозивный гастрит, язва двенадцатиперстной кишки), тонкой и толстой кишки, воспалительная форма, высокая степень активности (PCDAI 30 баллов — Педиатрический индекс активности болезни Крона). Так же учитывая ЭГДС, ЭхоКГ и УЗИ ОБП выставлен сопутствующий диагноз — язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, неактивная фаза, стадия рубцевания. Миксоматоз митрального клапана. Эрозивный бульбит, обострение. 22.07.21 Курс стационарного обследования и лечения завершен, рекомендации даны, ребенок в стабильном состоянии выписывается домой под наблюдение педиатра, гастроэнтеролога по месту жительства.

Заключение. Данный случай интересен тяжелым, прогрессирующим течением Болезни Крона с редкой локализацией в верхних отделах ЖКТ, что характерно для течения данной патологии в детском возрасте. Однако терапия анти-ФНО (фактор некроза опухоли) препаратами позволила улучшить состояние пациента и избежать необходимости хирургического вмешательства.

СОЧЕТАННАЯ ФОРМА МУКОВИСЦИДОЗА, ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ

Ларина В.С., Попова А.Е.

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

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

Муковисцидоз — это тяжёлая системная патология преимущественно детского возраста с ранней манифестацией клинической картины полиорганного поражения, наследуемая по аутосомно-рецессивному типу. Муковисцидоз, являясь самым частым моногенным заболеванием и характеризуясь прогредиентным течением, имеет высокую социальную значимость. Заболевание развивается в результате мутации в гене CFTR — трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза. Следствием мутации является нарушения функции данного белка, представляющего собой хлорный канал, локализованный на апикальных поверхностях эпителиальных клеток.

В результате патологического функционирования белка, нарушается водно-электролитный состав секрета, он становится более густым и вязким. Данные изменения наблюдаются там, где представлен железистый эпителий. Наиболее распространенными и значимыми являются необратимые изменения со стороны дыхательной и пищеварительной систем: хронический бронхолегочный воспалительный процесс с периодическими инфекционными осложнениям и панкреатическая недостаточность составляют основу клинической картины муковисцидоза. Значительный полиморфизм проявлений муковисцидоза обусловлен разнообразием генетических вариантов гена CFTR, а также экспрессией генов-модификаторов и влиянием окружающей среды. Механизм нарушения функции CFTR варьирует в зависимости от класса мутации, при этом каждая из них может отвечать за более чем один механизм нарушения работы хлорного транспортера.

Исходя из наглядной клинической классификации, составленной на основе рабочей классификации С.В. Рачинского, рекомендаций ВОЗ и Европейской ассоциации муковисцидоза, выделяют две основные формы классического муковисцидоза: легочно-кишечную и легочную формы, которым дается клиническая характеристика в зависимости фазы активности процесса, степени ДН, других проявлений и осложнений. Также неотъемлемой частью описания заболевания у конкретного человека являются генотип (если мутация вывялена) и микробиологический статус. В настоящем клиническом случае мы можем наблюдать пример классического течения муковисцидоза. Пациент 10 лет с одной обнаруженной мутацией N1303K (II класс, тяжелая, частота в РФ 1,5%) и тяжелым течением легочно-кишечной формы.

Клинический случай. Пациент Ф. 10 лет (22.07.2011 г.р.) поступил в МДГКБ 14.12.2021 с жалобами на появление в мокроте примеси крови. Состояние ребенка средней степени тяжести.

Из анамнеза известно, что ребенок наблюдается у специалистов по основному заболеванию: муковисцидоз легочно-кишечная форма, среднетяжелое течение (генотип N1303K/не обнаружена, требуется уточнение второй мутации CFTR), с хроническим высевом Ps. Aeruginosa. Со слов матери, ребенок болеет ОРВИ 2–3 раза в год, обострения по бронхитическому типу до 3-х раз в год, имеет расстройство аутистического спектра. Постоянно принимает терапию по основному заболеванию: дорназа альфа (Пульмозим), панкреатин (Креон), урсодезоксихолевая кислота (Урсольфальк), витамины.

05.12.21, как сообщает мать пациента, у ребенка появилось слизистое отделяемое из носа, и фебрильная лихорадка до 39°C, 07.12.21 была начата антибактериальная терапия Азитромицином, 11.12.21 самочувствие улучшилось. 13.12.21 был повторный эпизод повышения температуры тела, а также усилился кашель, по рекомендации специалиста кабинета муковисцидоза, начат прием Ципрофлоксацина по 500 мг 2 раза в сутки. Вечером 14.12.21 — единичный эпизод кашля с отхождением алой мокроты после активного поведения ребенка, самостоятельно принят этамзилат (Дицинон) и вызвана бригада СМП. 14.12.21 госпитализирован в МДГКБ, 15.12.21 направлен в педиатрическое отделение сочетанной патологии.

При осмотре от 14.12.21: состояние средней тяжести, контакту недоступен, кожные покровы бледные, нормальной влажности, тургор снижен. Состояние органов дыхания: везикулярное дыхание, ЧДД 23 в минуту, SPO2 95%. Сердечно-сосудистая система без признаков патологии, ЧСС 98 уд/мин. Состояние органов ЖКТ: размер живота увеличен, мягкий, имеется вздутие, болезненности нет. Венозные коллатерали расширены, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, нижний край печени: гладкий, эластичной консистенции, безболезненный. Селезёнка при пальпации выступает из-под края реберной дуги на 4 см, консистенция селезенки: гладкая, эластичная, безболезненная.

При обследовании выявлены следующие изменения: в ОАК 15.12.21 — анемия I степени, тромбоцитопения; в БХАК 15.12.21 — уровень АСТ, глюкозы выше средневозрастного значения, увеличено протромбиновое время и МНО; исследование газов крови 15.12.21 — ацидоз, снижено парциальное давление CO2 и концентрация общего гемоглобина в крови, дефицит бикарбонатов. От 17.12.21 — повышение СОЭ; гипоальбуминемия, диспротеинемия; показатели ГГТ-у-глютамилтрансферазы, билирубина прямого моноглюкоронид и диглюкоронида превышают средневозрастные. Клинический анализ кала 18.12.2021 — единичные соли ЖК, ЖК, растительная непереваренная клетчатка, единичные мышечные волокна без исчерченности.

Результаты анализов в динамике: 21.12.21 — высокие показатели АЧТВ, протромбинового времени, МНО; 24.12.21 — показатели ОАК в норме; в БХАК — уровни АСТ, ГГТ-у-глютамилтрансферазы, билирубина прямого моноглюкоронид и диглюкоронида, ЩФ повшены.

По данным рентгенографии органов брюшной полости от 15.12.21: резкое снижение пневматизации петель кишечника, признаки гепатоспленомегалии, для исключения/подтверждения наличия свободной жидкости в брюшной полости пациент Ф. направлен на УЗИ органов брюшной полости. По результатам УЗИ от 15.12.21 имеются признаки диффузных изменений печени и динамические изменения кишечника. На рентгенографии органов грудной клетки от 15.12.21 картина без существенной динамики в сравнении с исследованием от 05.10.21: определяются двусторонние грубые интерстициальные изменения в обоих легких с наличием на этом фоне распространенных инфильтративных интерстициальных изменений, мелких бронхоэктазов в различных сегментах обоих легких, многочисленные мелкие субсегментарные ателектазы в средних и верхних отделах

легких. КТ органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием от 20.12.21: КТ-картина выраженной деформации бронхиального дерева, множественные прибронховаскулярные полиморфные очаги, неравномерная пневматизация легочной паренхимы, лимфаденопатия.

На основании полученных данных лабораторных и инструментальных методов исследования, подтвержден установленный ранее муковисцидоз, легочно-кишечная форма, тяжелое течение. Хронический обструктивный бронхит, обострение по пневмоническому типу. ДН 2 степени. Хроническая панкреатическая недостаточность тяжелой степени. Цирроз печени (F4 по шкале METAVIR), умеренный стеатоз (S2). На фоне проведенной терапии у пациента с типичной картиной диагноза муковисцидоза легочно-кишечной формы наблюдалась положительная динамика.

Многие годы единственным возможным лечением муковисцидоза являлась симптоматическая терапия, направленная, главным образом, на защиту дыхательной системы от инфекций и облегчение синдрома мальабсорбции. В последние годы с применением многокомпонентной терапии, развитием трансплантологии и различных диагностических методов удалось существенно увеличить продолжительность жизни больных. На сегодняшний момент существует патогенетический вариант лечения, заключающийся в функциональной коррекции гена и стабилизации белка. Однако данный метод имеет серьезные побочные эффекты от пожизненного приема препаратов и, при этом, ограничен только некоторыми мутациями, то есть не может охватить всех пациентов с муковисцидозом.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ

Похващева П.Ю., Тихоновский П.А., Башарина Т.С.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская
клиническая больница ДЗМ

Болезнь Кавасаки (синдром Кавасаки, слизисто-кожный лимфонодулярный синдром) — остропротекающая патология с характерным поражением артерий среднего и мелкого калибра и развитием деструктивно-пролиферативного васкулита, клинически проявляющаяся лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и иногда поражением коронарных и других артерий. Данное заболевание наиболее часто встречается в Японии (112 случаев на 100 000 детского населения до 5 лет). Заболеваемость в России, по данным 2016 года, составляла 6,6 случаев на 100 000 детского населения до 5 лет. Летальность при данном заболевании составляет 0,1–0,5%. Этиология и патогенез болезни Кавасаки малоизучены.

Клинический случай. Пациент А., 4 года, 25.01.2019 поступил в детскую городскую клиническую больницу им. З.А. Башляевой, в инфекционное отделение, с жалобами на длительную лихорадку до 39 С, кашель и насморк. Раннее развитие и профилактические прививки по возрасту, аллергоанамнез не отягощен. Амбулаторно наблюдался у отоларинголога по поводу хронического тонзиллита.

На ЭХО-КГ от 26.01.2019: дилатация коронарных артерий в проксимальных отделах. Диагноз: синдром Кавасаки, острый период, с поражением коронарных артерий.

27.01.2019 ребёнку была проведена терапия внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) 2 г/кг и ацетилсалициловой кислотой 60 мг/кг.

30.01.2019 в 12:00 ребёнок был переведен в ревматологическое отделение Морозовской детской городской клинической больницы. При поступлении состояние было расценено как тяжелое. При осмотре в сознании, активных жалоб ребёнок не предъявлял. Температура тела 39 С. Конъюктивы гиперемированы, склерит, хейлит. При осмотре кожных покровов выявлена пастозность ладоней и стоп, шелушение в межпальцевых промежутках на ногах. В гемограмме от 30.01: увеличение СОЭ (164 мм/час), относительный нейтрофилез, относительная лимфопения, микроцитоз эритроцитов, тромбоцитоз. В биохимическом анализе крови от 30.01: увеличение уровня аланинаминотрансферазы (68 Ед/л), гамма-глютамилтранспептидазы, антистрептолизина-О, ферритина, С-реактивного белка, гипериммуноглобулинемия (IgG, IgM). На ЭХО-КГ от 30.01: дилатация обеих коронарных артерий в проксимальных отделах. Небольшое увеличение полости левого желудочка без нарушения систолической функции. Продолжена терапия ВВИГ и ацетилсалициловой кислотой. При осмотре ребенка дежурным педиатром в 22:00 состояние было расценено как стабильно тяжелое.

На УЗИ органов брюшной полости от 31.01: увеличение линейных размеров печени и селезенки. Данные ЭКГ от 31.01: ритм предсердный замещающий регулярный, удлинение интервала QT, нормальное положение электрической оси сердца.

31.01 в 17:10 остановка дыхания, проведение реанимационных мероприятий в течение 10 минут.

В 17:30 ребёнок переведён в блок реанимации и интенсивной терапии отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии. При поступлении состояние критическое. При осмотре сознание не определялось (ШКГ 3), кожные покровы синюшные, холодные. Дыхание агональное. Ритм сердца неправильный. Пульсация на периферических сосудах слабого наполнения.

На ЭХО-КГ от 31.01: дилатация обеих коронарных артерий. Тромбоз левой коронарной артерии. Ло-

кальная сократимость левого желудочка характеризуется гипокинезией базальных, средних, передних, перегородочных, передне-боковых, всех верхушечных сегментов. Глобальная сократимость левого желудочка снижена. Фракция выброса левого желудочка 32–34%. Тромб в полости правого желудочка. Тромб в нижней полой вене. Расширение полостей правого предсердия и правого желудочка. Трикуспидальная регургитация 2+.

Консилиумом принято решение о проведении системного тромболизиса алтеплазой по жизненным показаниям. Проведена терапия: ВВИГ 2 г/кг, ацетилсалициловая кислота 80 мг/кг, адреналин 0,2 мкг/кг/мин, левосимендан 0,24 мкг/кг/мин, алтеплаза 0,1 мг/кг (2 мг) болюсно внутривенно струйно медленно и 0,8 мг/кг (16 мг) внутривенно за 1 час, фосфокреатин 1 г в/в капельно за 1 час, гепарин 10 Ед/кг/ч.

В 18:10 асистолия, остановка дыхания, проведение реанимационных мероприятий. В 18:22 констатирована биологическая смерть от острой сердечной недостаточности на фоне острого коронарного синдрома.

На патологоанатомическом вскрытии выявлено: мягкие ткани головы резко отечны, под мягкой мозговой оболочкой определяются крупные и мелкие кровоизлияния.

Легкие синюшно-красного цвета, при надавливании пальцем ощущается крепитация. На разрезе ткань отечная, в крупных бронхах пенистая слизь.

Прикорневые и паратрахеальные лимфатические узлы бобовидной формы диаметром до 0,5 см.

В полостях сердца имеются сгустки крови темно-красного цвета, не прикрепленные к стенке. В правом предсердии пристеночный тромб диаметром 1 см; левая коронарная артерия после бифуркации в огибающей артерии расширена до 0,4 мм и содержит плотный округлый тромб, плотно обтурирующий просвет артерии; правая коронарная артерия до отхождения правого аортального конуса резко расширена до 0,3 мм, содержит плотный округлый тромб, плотно обтурирующий просвет артерии.

В печени и селезенке признаки венозного полнокровия.

При гистологическом исследовании в веществе головного мозга выявлен перинейрональный и периваскулярный отек.

Плевра, междольковая и перибронхиальная соединительная ткань резко отечна, разрыхлена, с расширенными полнокровными сосудами и очагами геморрагического пропитывания.

Резкое полнокровие печеночных долек и красной пульпы селезенки.

Эпикард, эндокард, миокард отечны. Кардиомиоциты извитой формы. В межжелудочковой перегородке отмечается наличие очага, который представлен кардиомиоцитами с утратой исчерченности, ядра кардиомиоцитов в данном локусе сохранны, демаркационной зоны нет. Клапаны утолщены за счет мукоидного набухания. Коронарные артерии с диффузной гистиоцитарно-лейкоцитарной инфильтрацией интимы, медии, с разрушением наружной эластичной мембраны, интима резко отечна. В коронарных артериях отмечаются смешанные тромбы с организацией. В правом предсердии определяется старый смешанный тромб с организацией, канализацией, отложениями гематоидина.

Патологоанатомический диагноз: основной диагноз: слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки) — некротический коронарит, обтурирующие тромбы в правой коронарной артерии и огибающей артерии левой коронарной артерии, гиперплазия паратрахеальных и бифуркационных лифатических узлов.

Осложнение основного заболевания: общее венозное полнокровие. Отек и набухание вещества головного мозга. Отек легких.

Данное описание служит примером острейшего развития болезни Кавасаки и летального исхода вследствие осложнения основного заболевания — инфаркта миокарда и развития сердечно-легочной недостаточности. Крайне важно диагностировать данную патологию на раннем этапе для назначения своевременной оптимальной терапии, тем самым делая дальнейший прогноз заболевания благоприятным.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ТЯЖЕЛОЙ АТАКОЙ НЕПРЕРЫВНО-РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ КРОНА

Проплеткина К.Д.[1], Португал П.М.[1], Шумов Д.А.[1], Иванов А.А.[1]

Научные руководители:
д.м.н., профессор Сурков А.Н.[1,2], врач-детский гастроэнтеролог Бессонов Е.Е.[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ
[2]НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН

Введение. Болезнь Крона — это аутоиммунное, полиэтиологическое, часто рецидивирующее заболевание. Выявлено, что причинами дебюта Болезни Крона могут быть: генетическая предрасположенность, кишечная эпителиальная дисфункция, стресс эндоплазматической сети. Так же установлена взаимосвязь начала воспалительного процесса с иными иммуноопосредованными процессами в организме человека, а также нарушениями кишечной микробиоты.

Клинический случай. Ребенок 14-ти лет. Впервые симптомы появились 4 года назад, в возрасте 9 лет и 11 мес. Пациент долго жаловался на усталость, отмечалось повышение температуры до 39,6°С, жидкий стул до 3 раз в день, без примесей, тошнота. Через

несколько дней повторное повышение температуры до 40°С, боли в эпигастрии. В анализах крови отмечалось повышение маркеров воспалительной активности: лейкоцитоз до $17x10^9$/л, ускорение СОЭ до 20 м/ч. Была назначена антибактериальная терапия. На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика, стул 1–2 раза в день, однако в последующем присоединились симптомы стоматита.

Через месяц вновь возникли жалобы на жидкий стул. Проявился лихорадочный синдром и катаральные явления. Был назначен иммуностимулятор, с выраженной положительной динамикой, с регрессом признаков воспаления со стороны желудочно-кишечного тракта. Однако в целом симптоматика сохранялась до 3х месяцев. Получал пробиотики и адсорбирующие вещества.

Через месяц вновь резкий подъем температуры, жидкий стул 1 р/д, впервые зеленого цвета и зловонный. Далее стул учащался, появился кислый запах, отмечалась тошнота и рвота. За время болезни была замечена потеря в весе.

Пациент обратился в ДГКБ им. З.А. Башляевой, где находился на лечении в инфекционном отделении. Диагностикумы к иерсиниозу были положительны. Отмечалось повышение аутоантител к париетальным клеткам желудка, к деамидированному глиадину. Кал на кишечную группу отрицателен. Уровень фекального кальпротектина повышен.

Далее ребенка перевели в Морозовскую ДГКБ с диагнозом недифференцированный колит. Обнаружены признаки гастроэзофагеального пролапса, выявлен гастродуоденит и эрозивный бульбит. На МРТ диагностирована гепатоспленомегалия. На УЗИ признаки энтероколита, мезентериальной лимфаденопатии. На эндоскопических исследованиях определяется грибковое поражение пищевода, эрозивно-геморрагический колит, илеит, эрозивный проктосигмоидит. Консультация с инфекционистом: симптоматика соответствует острой вирусной инфекции Эпштейн Барра, острой иерсиниозной инфекции в субклинической форме. В терапию были включены противомикробные, противовирусные и противогрибковые препараты. Добавлены ингибитор Н-2 гистаминовых рецепторов, антифибринолитик, и синтетический аналог соматостатина. Была рекомендована повторная контрольная госпитализация через 2–3 месяца.

За межгоспитальный период сохранялись жалобы на слабость и повышенную утомляемость.

Очередное обострение произошло весной 2021 года. Пациент предполагает, что обострение было спровоцировано стрессом от сдачи экзаменов в музыкальной школе. Был консультирован гастроэнтерологом НМИЦ ЗД. По результатам обследования было заподозрено течение воспалительного заболевания кишечника, были даны рекомендации по терапии, однако без убедительного эффекта, что потребовало госпитализации в гастроэнтерологическое отделение НМИЦ ЗД. При поступлении учащение стула, стул разжиженный, фебрильная лихорадка, тошнота, астения, бледность кожных покровов.

При обследовании на УЗИ картина терминального илеита, мезаденита, спленомегалии, вторичных изменений поджелудочной железы, косвенные признаки гастрита. Эндоскопически выявлена язва средней трети пищевода, множественные эрозии на протяжении всего желудочно-кишечного тракта, проктит, признаки воспаления анального кольца. По результатам проведенного обследования был установлен клинический диагноз: Болезнь Крона, непрерывное рецидивирующее течение. С целью индукции ремиссии назначена терапия глюкокортикостероидами, иммунодепрессантом (Азатиоприн). Иммунодепрессант был назначен в минимальной дозе до 1 мг/кг (до 37 мг/кг в сутки) в связи с повышением уровня ферментов поджелудочной железы.

Назначенная терапия с положительной динамикой до зимы 2022 года, когда после перенесенной ОРВИ-инфекции состояние резко ухудшилось, в связи с чем ребенок был госпитализирован в гастроэнтерологическое отделении НИИ Педиатрии. При поступлении жалобы на выраженную слабость. Отмечалась лихорадка с подъемом температуры тела до 39,5°С, стул до 4 р/д жидкий, зловонный, без примесей. Состояние расценено как средней тяжести. Данные объективного осмотра: Кожные покровы бледно-розовые, без высыпаний, периорбитальные тени, язык обложен желтоватым налетом. Состояние питания снижено. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Катаральных явлений нет. Зев спокоен, миндалины не увеличены, без наложений. Сердечно-легочная деятельность без особенностей. Живот правильной формы и размера, при пальпации мягкий, отмечалась болезненность в эпигастральной и правой подвздошной областях. Стул учащен, до 3-х раз в сутки, жидкий, без примесей слизи и крови. Лабораторно анемии нет, нейтрофилез ($8,7x10^9$/л), СОЭ 47,0 мм/ч. Отмечается снижение альбумина (32.1 г/л), общий белок (73,4), С-РБ (121,8 мг/л), прокальцитонин (0,13 нг/мл). Гипергаммаглобулинемия за счет IgG (21,030 г/л). Отмечается повышение фибриногена (5,92 г/л). Фекальный кальпротектин (> 1000 мкг/г).

Полученные результаты свидетельствуют об умеренной атаке Болезни Крона с системными проявлениями.

По тяжести состояния, с дезинтоксикационной и деконтаминационной целью назначен курс инфузионной терапии цефтриаксоном в дозе 50 мг/кг N7, инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами. С учетом высокой иммунологической активности Болезни Крона назначен курс гормональной терапии в дозе 1.5 мг/кг внутривенно N7 с переходом на пероральный прием 1 мг/кг со снижением по схеме отмены в течение 10-ти недель. Также назначен пероральный кишечный антисептик — метронидазол в дозе 10 мг/кг. На фоне назначенной терапии отмечается улучшение общего самочувствия ребенка

(купировался лихорадочный синдром, улучшилось настроение), оформился стул, улучшились лабораторные показатели (С-РБ (54,13 мг/л), СОЭ (39,0 мм/ч), абсолютное число нейтрофилов(4).

Ребенку, с целью достижения ремиссии Болезни Крона планируется начало индукционного курса генно-инженерной терапии препаратом химерных моноклональных антител к ФНО-α — инфликсимаб в дозе 5 мг/кг по схеме индукции 0/2/6–8.

Вывод. Болезнь Крона — это тяжелое, инвалидизирующее заболевание с непредсказуемым характером течения. Неспецифичность клинической картины: высокая слабость и утомляемость, тошнота, зачастую не позволяют быстро установить причину патологии и требуют комплексного подхода. В данном клиническом примере представлена история ребенка с агрессивным течением Болезни Крона, начало которого, вероятней всего, обусловлено хроническим течением иерсиниозной кишечной инфекции.

Целью комплексной терапии детей с хроническими заболеваниями ЖКТ всегда является достижении длительной ремиссии, позволяющей избежать развития грозных хирургическим осложнений.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С РАСПРОСТРАНЕННЫМ ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА, БОЛЕЗНЬЮ КРОНА, ПСОРИАЗОМ

Проплеткина К.Д.[1], Португал П.М.[1], Шумов Д.А.[1], Иванов А.А.[1]

Научные руководители:
д.м.н., профессор Сурков А.Н.[1,2], врач-детский гастроэнтеролог Бессонов Е.Е.[2]

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ
[2]НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН

Введение. В организме человека есть два основных природных иммунных барьера — кишечник и кожа. Как при псориазе, так и при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК), к которым, в частности, относится болезнь Крона, происходит нарушение барьерной функции данных структур и повышается проницаемость для различных антигенов, способствующих контакту с антигенпрезентирующими клетками и запуску иммунных реакций. Иммунный ответ при псориазе и болезни Крона во многом схож, и основан, прежде всего, на активации дендритных клеток и синтезе ими медиаторов воспаления: интерлейкина (ИЛ) — 12/23, фактора некроза опухоли-а (ФНО-а). В настоящее время разработана биологическая терапия данных заболеваний с применением моноклональных антител, блокирующих активность ИЛ-12/23 и ФНО-а.

Клинический случай. Мальчик А., 17 лет. С 2010 года наблюдается у аллерголога в связи с поливалентной пищевой аллергией, поллинозом, а также у дерматолога с диагнозом — псориаз обыкновенный, распространенная форма.

В 2018 году появились жалобы на затрудненное глотание, необходимость запивать пищу большим количеством воды, боли за грудиной. Была выполнена фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) с лестничной биопсией. На основании эндоскопической и морфологической картины был выставлен клинический диагноз — эозинофильный эзофагит. Назначена специфическая противовоспалительная терапия, при приеме которой отмечена положительная динамика.

В апреле 2021 года, при проведении планового обследования был выявлен стеноз нижней трети пищевода 1–2 степени (до 8–9 мм), эндоскопическая картина соответствовала эозинофильному эзофагиту E2R2E2F2S1 стадии критериям IkuoHirano. Рекомендовано выполнение баллонной дилатации пищевода. При повторной ФЭГДС через 3 недели на фоне проводимой терапии наблюдалась выраженная положительная динамика с регрессом воспалительных изменений со стороны пищевода: отек снизился, просвет практически полностью восстановился. Показаний для проведения дилатации пищевода не было. При осмотре 12-перстной и тощей кишки были выявлены множественные эрозивные дефекты слизистой оболочки. Клинический диагноз был дополнен — эрозивный дуоденит, эрозивный еюнит. Назначена специфическая гастропротективная терапия.

В июле 2021 года отмечалось очередное обострение псориаза: кожные высыпания стали более распространенными, усилился зуд и шелушение, включая поражение ногтевых пластин верхних конечностей. Также появились жалобы на наличие алой крови в стуле при каждом акте дефекации. Были проведены ФЭГДС и диагностическая колоноскопия. Отмечалась отрицательная динамика по верхним отделам желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), а также были выявлены эрозии терминального отдела подвздошной кишки, анальная трещина 3–4 мм и наружный геморрой. Морфологическая картина биоптатов из подвздошной кишки соответствовала умеренно-активному илеиту, из толстого кишечника — хроническому диффузному непрерывному панколиту низкой степени активности. Отмечалась эозинофильная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки тонкого и толстого кишечника. По данным лабораторных методов исследования: IgE = 1700 ед./мл (N < 200 ед./мл), ИФА на аутоантитела: ASCAIgG = 60 ед./мл (N < 10 ед./мл), ASCAIgA = 14 ед/мл (N < 10 ед/мл), фекальный кальпротектин = 84 мкг/г (N = 0–80 мкг/г). На УЗ-картине органов брюшной полости наблюдались признаки воспалительной активности в правой подвздошной области, мезаденит. Выставлен диагноз — Болезнь Крона минимальной активности. Назначена терапия препаратами 5-аминосалициловой кислоты 2500 мг в

сутки, топическими глюкокортикостероидами, ингибиторами протонной помпы, элиминационная диета. Скорректирована терапия псориаза.

В настоящее время наблюдается активация воспалительного процесса в кишечнике. По данным лабораторных методов исследования: фекальный кальпротектин = 229,85 мкг/г (N < 50 мкг/г), С-реактивный белок = 8,78 мг/л (N < 5 мг/л). Колоноскопия — выраженный эрозивный илеит, эрозивный баугинит, распространенный колит, анальная трещина до 3–4 мм, наружный геморрой. У ребенка сохраняются жалобы на периодическое нарушение глотания, боли в эпигастральной области живота, а также в правой подвздошной области. Объективно при осмотре: сердечно-легочная деятельность без особенностей. Язык обложен белым налетом. Живот мягкий, пальпаторно умеренно болезненный в области Шоффара и правой подвздошной области. Стул без особенностей, без примесей. Печень и селезенка не увеличены. Кожный патологический процесс носит распространённый симметричный характер, локализуется на коже волосистой части головы, лица, туловища и разгибательной поверхности конечностей. Представлен множественными папулами розового цвета различного размера, местами сливающимися в бляшки с серебристо-белыми чешуйками на поверхности. На коже спины отмечаются множественные воспалительные элементы, рубцы застойного фиолетового цвета в местах прежних высыпаний. Субъективно — зуд умеренной степени выраженности.

Вывод

Таким образом, с учетом сочетания у ребенка 3-х редких нозологических форм (псориаз, эозинофильное поражение органов ЖКТ и болезнь Крона) со схожим механизмом развития, с целью достижения ремиссии основных заболеваний и предотвращения развития серьезных осложнений, требующих хирургической помощи (кишечная перфорация, перитонит и др.), ребенку показано назначение генно-инженерного препарата Устекинумаб (Стелара) индукционным курсом. Терапия была начата в дерматологическом отделении НИИ Педиатрии ЦКБ РАН и будет продолжена во взрослом стационаре после достижения ребенком 18-ти летнего возраста.

В настоящее время мы не можем полностью исключить ранний дебют псориаза (вне терапии) и поливалентной аллергии, в том числе пищевой (IgE-опосредованной), с развитием эозинофильной инфильтрации тканей желудочно-кишечного тракта как причину возникновения Кроно-подобной симптоматики с формированием язвенного поражения терминальных отделов подвздошной кишки (типичная локализации при болезни Крона).

Адекватная терапия псориаза и своевременное купирование развития эозинофильного поражения органов и тканей может способствовать снижению риска развития сопутствующих аутоиммунных патологий.

Требуется дальнейшее изучение клинических случаев и наблюдение за детьми со схожей симптоматикой.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ВЯЛОГО ПАРАЛИЧА У РЕБЕНКА ВСЛЕДСТВИЕ РАСПРОСТРАНЕННОГО МИЕЛИТА

Рустамова П.С.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность: синдром острого вялого паралича — остро возникшее состояние, характеризующееся развитием двигательных нарушений, а именно снижением объема, силы активных движений, снижением мышечного тонуса и изменением рефлексов в одной или нескольких конечностях. Значительное количество как инфекционных, так и неинфекционных заболеваний нервной системы сопровождается данным синдромом: синдром Гийена-Барре, полиомиелит, острый поперечный миелит, инфекционные полинейропатии, травматические повреждения спинного мозга или периферических нервов, нарушения нервно-мышечной передачи, злокачественные новообразования. Сфера диагностического поиска довольно обширна, с чем часто связаны трудности постановки диагноза. Данный клинический случай демонстрирует развитие острого вялого паралича у ребенка с острым поперечным миелитом, диагностика которого потребовала определенного количества времени и дополнительных исследований.

Клинический случай. У девочки в возрасте 10 лет к вечеру первого дня ОРВИ появились сильные боли в пояснице, на следующий день присоединилась слабость в левой нижней конечности, а затем и в правой, чувствительные нарушения. Ребенок был госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии Областной детской клинической больницы г. Иваново, где девочка была обследована и выписана с отсутствием движения в нижних конечностях и нарушением тазовых функций по просьбе матери.

МРТ грудного и поясничного отдела позвоночника с контрастированием 09.11.2021: патологические изменения спинного мозга на грудном и поясничном уровнях, что характерно для протяженного миелита.

24.11.2021 обратились в приемное отделение Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ), пациентка была осмотрена неврологом и госпитализирована в 1 инфекционную клиническую больницу с диагнозом «Острый миелит, острый вялый паралич. Нарушение тазовых функций».

С незначительным положительным эффектом в виде нарастания силы в левой ноге, улучшения со

стороны тазовых функций, уменьшения зоны чувствительных нарушений проводилась терапия метилпреднизолоном. Также получала цефоперазон+сульбактам с 24.11.2021 по 03.12.2021, дротаверин, левокарнитин, этамзилат, смектит, никотиновую кислоту, тиамин, пиридоксин, омепразол, флуконазол.

16.12.2021 переведена в МДГКБ бригадой скорой медицинской помощи.

При поступлении отмечается снижение объема активных движений в ногах, мышечной силы, снижение ахилловых рефлексов, патологические рефлексы Бабинского, Оппенгейма с двух сторон, снижение брюшных рефлексов с обеих сторон, снижение чувствительности справа от верхней трети бедра, слева от верхней трети голени. Общее состояние средней тяжести, сознание ясное, стул без позывов на дефекацию, мочеиспускание через мочевой катетер.

Магнитно-резонансная томография спинного мозга с контрастированием 21.12.2021: в спинном мозге на уровне Th9-Th12 позвонков определяется участок миелопатии, что, вероятно, соответствует проявлениям поперечного миелита.

Кроме того, при обследовании выявлены сопутствующие заболевания:

- Острый вульвит
- Язвенный проктит
- Инфекция мочевыводящих путей, мочекаменная болезнь
- Тромбоз глубоких вен средней трети левой голени средней степени тяжести.

Совокупность анамнестических, клинических и лабораторных признаков позволила остановиться на диагнозе «Распространенный миелит грудного отдела».

Известно, что девочка страдает аутоиммунной гемолитической анемией. Кроме того, в крови выявлен волчаночный антикоагулянт, что может так же быть симптомом аутоиммунных патологий.

Вероятно, перенесенная ОРВИ стала провоцирующим фактором для развития постинфекционного поперечного миелита.

Проведенное лечение:

- Преднизолон
- Церебролизин
- Далтепарин натрия
- Омепразол
- Алгедрат+магния гидроксид
- Фуразидин
- Азитромицин

За время лечения в стационаре состояние с положительной динамикой в виде регресса признаков тромбоза вен нижних конечностей, улучшения общего самочувствия, некоторого регресса неврологического дефицита. Ребенок в удовлетворительном состоянии выписался из стационара под наблюдение специалистов по месту жительства.

Заключение. синдром острого вялого паралича требует проведения дифференциальной диагностики и поиска вызвавших его причин, так как от этого зависит тактика лечения. А от своевременности постановки диагноза и начала терапии зависят исход заболевания и качество дальнейшей жизни пациента. В данном случае диагноз был поставлен верно, у девочки наблюдается положительная динамика. Тем не менее, ей потребуются реабилитационные мероприятия для возвращения к прежнему образу жизни.

ТЕЧЕНИЕ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С В12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИЕЙ

Тихонова А.С.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь является многофакторным заболеванием, а его основная причина — гастроэзофагеальный рефлюкс, сопровождающийся поступлением в пищевод содержимого желудка, которое, в свою очередь, способно вызывать повреждение слизистой пищевода. Ранняя манифестация у детей может быть связана с аномалиями развития желудочно-кишечного тракта, а возможное сочетание с приобретенным заболеванием усугубляет проявления врожденного. Фуникулярный миелоз, развивающийся как осложнение В12-дефицитной анемии, клинически проявляется в виде учащения срыгиваний, снижения аппетита, а также потери двигательных навыков.

Клинический случай. Девочка, 9 месяцев, 19.06.2021 г. экстренно госпитализирована в МДГКБ с жалобами на однократную рвоту с прожилками крови, вялость, снижение аппетита.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне железодефицитной анемии у матери, 2 самопроизвольных срочных родов, при рождении масса тела 3880 г., длина тела 53 см, APGAR 9/9 баллов. Выписана из роддома на 3 сутки, до 5 месяцев жизни девочка росла и развивалась физиологично, находилась на грудном вскармливании, с 4 месяцев жизни введен прикорм. С 5 месяцев мать заметила у ребенка появление вялости, сонливости, отказ от прикорма. В мае 2021 г. в гемограмме макроцитарная анемия (гемоглобин 96 г/л, эритроциты 2,8 млн/мкл, гематокрит 28%, средний объем эритроцита 114). Педиатром назначена ферротерапия — без эффекта, в динамике гемоглобин снизился до 86 г/л, астенический синдром нарастал. В начале июня 2021 г. мать заметила появление алой крови на пеленке около рта ребенка, с тех пор всего таких эпизодов было 3. В связи с жалобами на вялость ребенка, участковый педиатр рекомендовал

госпитализацию в стационар в неврологическое отделение. С 14.06.2021 г. по 18.06.2021 г. ребенок находился в отделении неврологии ДГКБ им Г.Н. Сперанского с диагнозом: Последствия перинатального поражения ЦНС. Синдром двигательных нарушений. Задержка моторного развития. После выписки 19.06.2021 г. дома у ребенка впервые отмечалась рвота с алой кровью, в связи с чем по СМП доставлена в приемное отделение МДГКБ.

При поступлении длина тела 71 см, масса тела 8,16 кг, ИМТ 16,1 кг/кв.м. Состояние средней тяжести. При осмотре ЧДД 25/мин, ЧСС 112 уд/мин. Кожа — бледная, чистая от высыпаний. Имеется склонность к запорам, последний раз 17.06., дизурии нет. Со слов матери, ребенок переворачивается со спины на живот, голову удерживает. Лежа на животе, упирается на вытянутые руки, на четвереньки не встает, не ползает, посаженная не сидит. В гемограмме гиперхромная макроцитарная анемия легкой степени тяжести (гемоглобин 94 г/л, эритроциты 2,48 млн/мкл), анизоцитоз.

По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости от 19.06.2021 г. — увеличение линейных размеров печени и селезенки, диффузные изменения стенки желчного пузыря, выраженные динамические нарушения кишечника. По результатам нейросонографии — умеренные расширения боковых желудочков и подоболочечных пространств.

20.06.2021 г. была проведена эзофагогастродуоденоскопия, по результатам которой выявлен дуоденит и дистальный рефлюкс-эзофагит, источников и признаков состоявшегося кровотечения не обнаружено. В гемограмме снижение гемоглобина до 81 г/л, эритроцитов до 2,11 млн/мкл; витамин B12 — 36 пг/мл. Также проведен анализ кала на скрытую кровь, результат отрицательный.

21.06.2021 г. Начата терапия препаратами витамина B12 и фолиевой кислоты, а также назначены эзомепразол в/в, натрия хлорид в/в, алгелдрат+магния гидроксид, домперидон.

22.06.2021 г. по данным рентгеноскопии и рентгенографии желудка и двенадцатиперстной кишки с контрастированием: Гастроэзофагеальный пролапс. Каскад желудка. По результатам электроэнцефалографии патологий не выявлено.

В гемограмме от 23.06.2021 г. отмечалось снижение гемоглобина — 78 г/л, числа эритроцитов до 1,99 млн/мкл. Сохранялся макроцитоз эритроцитов, анизоцитоз. Клинические и инструментальные данные за активное кровотечение отсутствовали, показатели гемодинамики были стабильные — ЧСС 118–120 в мин. Таким образом, генез анемии у ребенка, вероятнее всего, смешанного характера — постгеморрагическая и за счет дефицита витамина B12. В связи с отсутствием признаков сердечно-легочной декомпенсации и продолжающего кровотечения, от экстренной гемотрансфузии было решено воздержаться.

24.06.2021 г., учитывая состояние ребенка и отказ от приема пищи через рот, был поставлен назогастральный зонд, согласно рекомендации врача-диетолога. Также к проводимой терапии решено добавить препараты железа парентерально на основании анализа сывороточного железа крови — 5,0 мкмоль/л.

На фоне проведенной терапии состояние ребенка улучшилось, девочка стала активна, боли в животе и диспепсические явления отсутствовали, аппетит улучшился, а стул нормализовался. В гемограмме: гемоглобин 99,0 г/л, эритроциты 2,97 млн/мкл, средний объем эритроцита 113,1 фл. 01.07.2021 г. пациентка выписана из стационара под амбулаторное наблюдение, назогастральный зонд снят. Девочке требуется наблюдение врачей — педиатра, гастроэнтеролога, гематолога, диетолога и невролога для дальнейшего лечения и профилактики возможных осложнений.

На основании данных анамнеза, осмотра, лабораторно-инструментальных исследований был поставлен диагноз: Гастроэзофагеальный релюкс с эзофагитом. Каскад желудка. Анемия витамин-B12-дефицитная, железодефицитная анемия 1 степени. Дисфункция гепатобилиарного тракта. Последствия перинатального гипоксически-ишемического поражения ЦНС, задержка темпов психомоторного развития.

Заключение. у детей грудного возраста часто встречаются сочетания врожденных и приобретенных заболеваний, данным клиническим случаем продемонстрировано, как дефицит витамина B12 ухудшает течение поражения желудочно-кишечного тракта, обусловленного редкой аномалией его строения. Ребенку показано продолжение терапии цианкобаламином, а также рекомендовано обследование родителей девочки, так как B12-дефицитная анемия может иметь наследственный характер. Помимо этого, хочется отметить, что ранняя диагностика и лечение гастроэзофагеальной рефлюксной болезни позволяют избежать таких грозных осложнений, как стриктуры пищевода, периэзофагит и пищевод Барретта, являющийся фоновым заболеванием для развития аденокарциномы пищевода.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ФОРМЫ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЁННОГО

Хударова К.М.

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

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

Геморрагическая болезнь новорождённых (витамин К-зависимый геморрагический синдром) — это врожденное или приобретённое заболевание, которое проявляется повышенной кровоточивостью вследствие недостаточности факторов свёртывания (II, VII, IX, X), активность которых зависит от витамина К. Биологическая роль витамина К заключается в том, что, являясь коферментом γ-глутамилкарбоксилазы, он участвует в реакции γ-карбоксилирования в составе факторов свёртывания крови: фактор II (протромбин), фактор VII (проконвертин), фактор IX (антигемофильный глобулин В), фактор X (фактор Стюарта-Прауэра), а также в антипротеазах С и S плазмы, которые играют важную роль антисвертывающей системе. Симптомы поздней формы заболевания появляются в период с 8-го дня до 6 мес жизни чаще у тех детей, которые находятся на грудном вскармливании и не получили профилактику витамином К после рождения. Без профилактики частота поздней геморрагической болезни новорождённых (ГрБН) составляет 4,4–7,2 на 100 000 новорождённых.

Клинический случай. Девочка М., 1 месяц, 08.01.2022 г. р., находится на лечении в МДГКБ ДЗМ г. Москвы с 11. 02.2022 г. по настоящее время.

Anamnesis vitae: ребенок от 7-й беременности, роды 3-и своевременные самостоятельные на 39 неделе гестации. Оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. Масса тела 3500 г, рост 52 см, окружность головы — 35 см, груди — 34 см. Неонатальный скрининг взят, прививки сделаны.

Anamnesis morbi: 10.02.22 ребенок был на приёме у педиатра, при транскутанном измерении билирубина — 270 мкмоль/л (N = 8,5–20,5 мкмоль/л), было рекомендовано допаивание ребёнка глюкозой. Дома, после выпаивания, ребёнок начал срыгивать. После 22 часов вечера того же дня стала вялой, всю ночь была беспокойна. После кормления грудью — срыгивала. Однократно отмечалась гипотермия 34,5° С. 11.02.22 в 18:00 была вызвана СМП, ребёнок был госпитализирован в Московскую детскую городскую клиническую больницу, в отделение реанимации и интенсивной терапии для новорождённых.

Объективный статус: общее состояние тяжелое, цвет кожных покровов — субиктеричный, тургор снижен. Большой родничок 2х2 см, мягкий, не выбухает.

В общем анализе крови постгеморрагическая анемия I степени тяжести (HGB — 91 г/л, RBC — 2,69*10^{12}/л), тромбоциты — 415*10^{9}/л, общий объём тромбоцитов в крови (тромбокрит, PCT) — 0,36% . В коагулограмме отмечается отсутствие коагуляции (АЧТВ — 0,0 с, протромбиновый индекс — 0%, МНО 0). В биохимическом анализе крови гипербилирубинемия за счёт непрямой фракции (общий биллирубин — 280,1 мкмоль/л, непрямой — 243,24 мкмоль/л), СРБ — 13,8 мг/л. Прямая и непрямая проба Кумбса — отрицательные. Диагностирована витамин К-зависимая коагулопатия.

ЭКСТРЕННО был введён концентрат протромбинового комплекса (октаплекс) 100 МЕ на кг, менадиона натрия бисульфит 4 мг.

После введения концентрата протромбинового комплекса, коагулограмма нормализовалась.

12.02.2022 была осмотрена врачом-нейрохирургом: состояние тяжелое, кожные покровы иктеричные (лимонного оттенка) на бледном фоне, прохладные конечности, тургор снижен, уровень сознания — медикаментозная седация на фоне инфузии мидазолама 0,18 мг/кг/час, на осмотр реагировала единичными движениями в конечностях, глаза не открывала. Гипотония, гипорефлексия. Большой родничок 3х3 см, выбухал, пульсировал. Окружность головы — 37 см.

Состояние органов дыхания: ребёнок стонал, отмечалось втяжение подреберий на вдохе. Учитывая явление ДН и выраженную работу дыхания, ребёнок был интубирован.

Состояние ССС: АД 114/72 мм. рт. ст., ЧСС: 144/мин. При проведении люмбальной пункции получена кровь в ликворе. Экстренно было проведено МРТ всех отделов ЦНС с констрастированием, МР-АГ.

МРТ ГМ с контрастированием от 13.02.2022 — МР-картина массивного субарахноидального кровоизлияния пространства обоих полушарий ГМ на всем протяжении (больше слева) с формированием крупных субдуральных гематом слева в базальных отделах височной и затылочной долей, диффузного цитотоксического отека коры левого полушария ГМ, коры правой лобной доли и фрагмента коры правой теменной доли, косвенные признаки генерализованного вазоспазма. Учитывая отсутствие смещения срединных структур, показаний к хирургическому лечению на момент осмотра не было. Была назначена противоотечная терапия в возрастной дозировке.

МРТ спинного мозга от 13.02.2022 — МР-картина скопления геморрагического содержимого в эпидуральном пространстве сзади на уровне от Th3 до крестцового отдела. Спереди от L2 до L5 — эпидуральная гематома до 3 мм толщиной.

Транскраниальная допплерография от 14.02.2022 — отмечалось повышение пиковых систолических скоростей в средней мозговой артерии и передней мозговой артерии с обеих сторон. Отмечалась гемодинамическая межполушарная ассиметрия кровотока по каротидным бассейнам средней мозговой артерии до 19% (N — 15%), задней мозговой артерии до 40% (N — 20%).

У ребёнка установлен окончательный диагноз: геморрагическая болезнь новорождённых поздней формы. Субарахноидальное кровоизлияние. Церебральный вазоспазм.

Таким образом, приведённое выше описание пациента демонстрирует, к каким тяжелым последствиям может привести поздняя форма геморрагической болезни новорождённого. Трудность заключается в том, что не всегда имеется картина кровоизлияния и даже при первоначальном отсутствии признаков нарушения ЦНС, они могут проявиться в дальнейшем. Поэтому необходима насторожённость педиатров при ведении пациента с геморрагической болезнью новорождённых.