

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Уральский государственный медицинский университет»

**ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ
В ПЕДИАТРИИ
АРХИВ СТУДЕНЧЕСКОЙ
КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ
(выпуск 1)**

Учебное пособие

Екатеринбург
2021

УДК 616-053.2:614.212
ББК 57.3+51.1(2Рос)20
Т 78

*Печатается по решению
Центрального методического совета
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России
(протокол № 5 от 18.03.2020)*

*Ответственный редактор
д-р мед. наук, проф. С.А. Царькова*

*Рецензент
д-р мед. наук, проф. И.В. Вахлова*

Т 78 ***Трудный диагноз в педиатрии. Архив студенческой клинической практики*** : учебное пособие / под ред. С. А. Царьковой ; ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России. — Екатеринбург : Изд-во «ИИЦ «Знак качества», 2021. — 134 с. : ил., табл. ; 21 см. — 100 экз. — ISBN 978-5-89895-975-3. — Текст : непосредственный.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с требованиями ФГОС высшего образования по специальности 31.05.02 «Педиатрия» (уровень специалитета), утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 17.08.2015 г. № 853, и с учетом требований профессионального стандарта 02.008 «Врач-педиатр участковый», утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27.03.2017 г. № 306н.

В пособии представлены 25 сложных, редких и необычных клинических случаев из студенческой педиатрической практики, в составлении которых приняли участие студенты и ординаторы педиатрических кафедр ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России.

Издание может быть использовано в качестве учебного материала для студентов медицинских вузов и является первым сборником реальных ситуационных задач, архив которых планируется продолжать и далее. Предназначено для самоподготовки студентов педиатрического факультета медицинских вузов.

УДК 616-053.2:614.212
ББК 57.3+51.1(2Рос)20

ISBN 978-5-89895-975-3

© Авторы, 2021
© ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

Глава 1.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИНДРОМЫ

И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ.....	5
1.1. Синдром Кароли.....	5
1.2. Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у ребенка с синдромом Грисцелли 2 типа.....	11
1.3. Синдром Альпорта, доминантный тип наследования, сцепленный с X-хромосомой.....	16
1.4. Спинально-мышечная амиотрофия I типа (болезнь Верднига-Гоффмана).....	22
1.5. Туберозный склероз с дебютом в раннем возрасте.....	26
1.6. Врожденный порок сердца и высокая легочная гипертензия у ребенка 14 лет с синдромом Нунан.....	32
1.7. Болезнь Вильсона-Коновалова, абдоминальная форма	39
1.8. Прогноз и особенности ведения детей с множественными пороками ЦНС (дисгенезией головного мозга) в условиях амбулаторной службы	42
1.9. Новые возможности в лечении детей со спинально-мышечной атрофией (СМА).....	47

Глава 2.

ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ

54	54
2.1. Множественный уролитиаз у ребенка 1 года	54
2.2. Удвоение прямой кишки у младенца: клиника, диагностика, этапы лечения	60
2.3. Мембранозная непроходимость двенадцатиперстной кишки	65
2.4. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у ребенка 6 месяцев.....	69

Глава 3.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ 74

- 3.1. Ветряная оспа на фоне дисфункции единственной трансплантированной почки..... 74
- 3.2. Тяжелая форма гриппа (H3N2), осложненная менигоэнцефалическим синдромом у непривитого против гриппа ребенка..... 81
- 3.3. Трудности диагностики тифоподобной формы сальмонеллеза у детей 85
- 3.4. Туберкулезная волчанка у ребенка 12 лет91
- 3.5. Трудности диагностики инфильтративного туберкулеза у подростков..... 94

Глава 4.

УНИКАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ 101

- 4.1. Классическая лимфома Ходжкина..... 101
- 4.2. Нетипичное проявление болезни Крона у ребенка с цитомегаловирусной инфекцией 102
- 4.3. Тяжелая бронхолегочная дисплазия новорожденного: последствия неправильной диагностики 106
- 4.4. Атипичный гемолитико-уремический синдром 118
- 4.5. Транзиторная ишемическая атака у ребенка 11 лет..... 123
- 4.6. Неконтролируемое течение бронхиальной астмы на фоне ранее недиагностированной ахалазии пищевода 125

Глава 1. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИНДРОМЫ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

1.1. Синдром Кароли

Скареедина А.А., Чермянинова Е.А.,
педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург

Введение

Болезнь Кароли (идиопатическое кистозное расширение внутрипеченочных протоков, поликистоз печени) — врожденное наследственное заболевание, которое характеризуется необструктивным кистозным расширением внутрипеченочных желчных протоков. Впервые заболевание было описано Н. Vachel и W. Stevens в 1906 году, более детально в 1954 году J.Caroli и С.Couinaud.

По классификации (J.Caroli) выделяют простую (истинную), или изолированную форму, проявления которой ограничиваются сегментным мешотчатым расширением крупных внутрипеченочных протоков с формированием камней и холангита; и наиболее часто встречающийся — синдром Кароли, характеризующийся незначительным расширением внутрипеченочных желчных протоков с формированием портальной гипертензии и врожденным фиброзом печени. Синдром Кароли наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ген PKHD1, находящийся на коротком участке хромосомы 6р21, подвергается мутации. Данный ген отвечает за выработку фиброцистина, особого белка, регулирующего формирование эпителиальных структур собирательных канальцев почек, протоков печени и поджелудочной железы. Распространенность заболевания — 1 случай на 1 000 000 человек, примерно 75% больных составляют мужчины [2].

Симптомами заболевания являются прерывистая боль в области правого подреберья, обусловленная застоем желчи или прохождением камней; приступы тошноты и рвоты; легкая желтуха, которая усиливается во время эпизодов холангита; значительное снижение аппетита; резкое снижение массы тела; зуд; лихорадка. Наличие портальной гипертензии может спровоцировать возникновение кровавой рвоты, мелены, асцита. Из возможных осложнений встречаются амилоидоз, абсцесс печени, холангит, цирроз

печени, септицемия, желудочно-кишечные кровотечения, холангиокарциномы [1].

Основными методами диагностики являются тщательно собранный анамнез, сбор жалоб, объективное обследование, а также лабораторные и инструментальные методы исследования. В общем анализе крови при данной патологии отмечаются неспецифические изменения в виде лейкоцитоза со сдвигом формулы влево. В биохимическом анализе крови регистрируются повышенные уровни общего и прямого билирубина, трансаминаз, щелочной фосфатазы. Самыми информативными методами инструментальной диагностики являются ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек, КТ и чрескожная холангиография. На УЗИ органов брюшной полости и почек могут визуализироваться множественные уплотнения печени, неправильная дилатация больших внутрипеченочных желчных протоков, расширение внепеченочных желчных протоков, в результате желчнокаменной болезни [3].

Как болезнь, так и синдром Кароли связаны с высоким риском развития холангиокарциномы, приблизительно в 100 раз выше, чем у здорового человека. У 70% больных болезнь Кароли осложняется циррозом печени. Единственным способом лечения, гарантирующим полное выздоровление больного, является трансплантация печени [2].

Описание случая

Пациент М., пол мужской, 2 года (дата рождения 24.10.2016).

Анамнез жизни.

Ребенок от V беременности, III срочных оперативных родов. Беременность протекала на фоне тазового предлежания в 35-36 недель, незрелости шейки матки; в 39 недель — отеки беременных. В сроке 12-13 недель по УЗИ отмечалось уменьшение размеров носовых костей, в связи с чем проводилась аспирация ворсин хориона — кариотипирование 46XY. Наследственность: у матери хронический пиелонефрит, отец — здоров. Масса тела при рождении — 3830 грамм, длина при рождении — 53 см. Оценка по шкале Апгар — 7/8 баллов.

Анамнез заболевания.

На 3 сутки жизни отмечалась иктеричность кожных покровов, потемнение мочи. Уровень билирубина в роддоме не исследовался. Выписан из роддома на 4 сутки с диагнозом: Новорожденный группы риска.

На 14-е сутки по состоянию здоровья матери ребенок госпитализировался в ЦГБ № 7 г. Екатеринбург. Находился в стационаре с диагнозом: Неонатальная желтуха затянувшегося течения. Гипоксическое поражение ЦНС II степени, острый период. Синдром диффузной мышечной гипотонии. Синдром ликвородинамических нарушений. Дисфункция ВНС. Синдром цитолиза. Дефицит массы тела (рис. 1).




Рис. 1. Иктеричность кожных покровов

Лабораторно-инструментальные методы исследования.

При лабораторной диагностике в общем анализе крови отмечался умеренный тромбоцитоз до $443 \times 10^9/\text{л}$ (N $150-300 \times 10^9/\text{л}$). В биохимическом анализе крови при поступлении регистрировалась гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина, повышение АСТ. УЗИ брюшной полости от 14.11.2016 — органы брюшной полости без патологии. По состоянию здоровья матери ребенок был переведен на искусственное вскармливание.

Лечение

При содеза — 30 мг/кг/сутки 1 раз в день на ночь 2 недели, диакарба — 62,5 мг 3 дня, затем 2 дня перерыв, затем снова 3 дня в течение 1 месяца утром, панангина — 0,5 г 3 раза в день курсом 1 месяц, аспаркама — 87,5 мг 1 раз в день курсом 1 месяц, пантогама — 62,5 мг 1 раз в день после еды курсом 1 месяц. На фоне проведенной

терапии сохранились повышенные показатели билирубина, трансаминаз, желтушность кожного покрова. Выписан из стационара с рекомендациями обследования у инфекциониста для проведения дифференциальной диагностики на внутриутробные инфекции.

Ребенок консультирован врачом-инфекционистом МЦ «Детский доктор». При обследовании крови методом ПЦР выявлен CMV++. Направлен на госпитализацию в ДГБ № 15, где находился с 28.12.2016-23.01.2017 с диагнозом ВУИ. Внутриутробный гепатит CMV-этиологии, склероз желчевыводящих путей. В терапии урсосан — 125 мг в сутки длительно, ацикловир — 100 мг 5 раз в день в течение 14 дней, виферон — 150 тыс. МЕ 2 раза в день курсом 5 дней — без эффекта. Рекомендовано оперативное лечение при условии нормализации показателей гемостаза и снижения активности воспалительного процесса печени.

В возрасте 3-х месяцев ребенок госпитализирован в плановом порядке в хирургическое отделение ОДКБ № 1, где находился с 06.02.2017 по 14.02.2017. По результатам проведенного консилиума, учитывая данные МРТ (выраженная гепатоспленомегалия, признаки портальной гипертензии, увеличение поджелудочной железы, небольшое количество жидкости в брюшной полости) и высокую степень биохимической активности, решено воздержаться от биопсии печени. Ребенок был переведен в педиатрическое отделение ОДКБ № 1, где находился с 14.02.2017-15.03.2017 с диагнозом Врожденный гепатит микст (ЦМВ, ВЭБ) этиологии, высокая биохимическая активность, с синдромом внутривнутрипеченочного холестаза. Формирование цирроза печени. Асцит. Атрезия внутривнутрипеченочных желчных протоков.

Лабораторно-инструментальные методы исследования: на момент госпитализации в ОАК: снижение эритроцитов и гемоглобина. В биохимическом анализе крови: синдром цитолиза, гипербилирубинемия за счет прямого билирубина, гипоальбуминемия, увеличение ЩФ и ГГТП. Признаки печеночно-клеточной недостаточности и снижение белково-синтетической функции (табл.).

На основании ухудшения здоровья ребенка, расширенной врачебной комиссии, было принято решение выписать ребенка в Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова (г. Москва), на консультацию, где 05.06.2017 в возрасте 8 месяцев выполнена операция родственная ортотопическая трансплантация

левого латерального сектора печени от АВО несовместимого донора (отца) (рис. 2).

Таблица

Показатели биохимического анализа крови

Дата	АЛТ МЕ/л	АСТ МЕ/л	ЩФ МЕ/л	ГТП МЕ/л	ХС Ммоль / л	Альбу- мин г/л	Билирубин общ., мк- моль/л	Билирубин прямой, мкмоль/л
15.02.17	19	06	233	73	5,7	28,2	312,1	171,1
15.03.17	9	97	03	00	4,9	26,8	299,8	165,1
Норма	0-35	0-35	0-120	0-38	1,81- 4,53	30-50	3,4-20,1	2,2-5,1



Рис. 2. Фото пациента после трансплантации печени

ИФА крови на ВУИ: цитомегаловирус IgM — обнаружены, IgG — обнаружены, авидность — 47%; IgA — обнаружены; вирус Эбштейн-Барра (АГ капсидный) IgM — обнаружены. УЗИ органов брюшной полости (13.03.17): под правой долей печени свободная жидкость слоем 3,3 мм, однородная, без включения. Незначительное количество свободной жидкости под печенью.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Состояние ребенка, данные лабораторных и инструментальных исследований — с положительной динамикой. Проводилась иммуносупрессивная, антибактериальная, противогрибковая, противовирусная, антиагрегантная, симптоматическая терапия.

Заключительный диагноз: основной: цирроз печени в исходе синдрома Кароли с синдромами печеночно-клеточной недостаточности, портальной гипертензии, холестаза, гиперспленизма, печеночной энцефалопатии. Операция: родственная ортотопическая трансплантация левого латерального сектора печени от АВО-несовместимого донора (отца) от 05.06.2017. Осложнения основного заболевания: рецидивирующий холангит, неполная медикаментозная ремиссия. Вторичный синдром мальабсорбции жиров и жирорастворимых витаминов. Анемия смешанного генеза средней степени тяжести.

Обсуждение

Синдром Кароли является редким наследственным заболеванием, симптомы которого, несмотря на их выраженность, являются неспецифическими и характерны для многих других заболеваний печени. Известно, что с помощью современной аппаратуры специалист ультразвуковой диагностики может обнаружить болезнь Кароли у плода, находящегося на 33 неделе внутриутробного развития на этапе формирования протоковой пластины [2]. Встает вопрос лишь о компетентности врача ультразвуковой диагностики, о способности «увидеть» характерные изменения. Важна настороженность врачей по поводу орфанных заболеваний, так как преобладающее большинство этих состояний несут риск развития тяжелых осложнений, порой несовместимых с жизнью. В нашем клиническом примере на этапе антенатального периода врожденное заболевание у пациента на УЗИ — скрининге не было заподозрено. Более того, патологические изменения со стороны печени и желчевыводящих путей были выявлены на УЗИ лишь в возрасте 3х месяцев жизни ребенка. Также в роддоме на 3 сутки не был произведен забор крови на содержание билирубина и его фракций, не акцентировано внимание на изменение цвета мочи.

Таким образом, не выполнен алгоритм лечения и профилактики желтухи у детей, рожденных в сроке гестации 35 недель и более. Участковым педиатром у пациента в возрасте 10 суток была заподозрена патологическая гипербилирубинемия (желтушность с зеленым оттенком, темная моча), но мать отказалась от госпитализации, по состоянию здоровья (осложненное течение послеродового периода), что стало еще одной причиной поздней диагностики заболевания. В совокупности все эти факторы послужили тому, что

болезнь была верифицирована на поздних сроках, когда произошли серьезные изменения в структуре печени, развились осложнения.

Заключение

Ранняя и своевременная диагностика данного заболевания не повлияла бы на течение и исход процесса, но позволила бы избежать осложнений, таких как — портальная гипертензия, печеночно-клеточная недостаточность, холангит. Что, безусловно, уменьшило бы страдания ребенка и его семьи.

Список литературы

1. Долгих, Е. В. Неонатология : учебное издание / Долгих Е. В. — Екатеринбург, 2013. — 95 с.
2. Орлов, П. Э. Болезнь Кароли / Орлов П. Э., Козлова Н. М. // Сибирский медицинский журнал. — 2013. — № 3. — с.117-120.
3. Шабалов, Н. П. Детские болезни : учебник для вузов / Шабалов Н. П. — Спб. : Питер, 2013 г. — Т.1. — 928 с.

1.2. Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у ребенка с синдромом Грисцелли 2 типа

Салеева Е.Р., Изгибаева Т.В.,

педиатрический факультет, 6 курс,

ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург

Введение

Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) — опасное, жизнеугрожающее патологическое состояние гиперактивации иммунной системы и мультиорганного воспалительного повреждения. У детей чаще встречается первичный ГЛГ, в составе различных наследственных синдромов, в частности, синдрома Грисцелли. В рутинной практике врача участкового-педиатра ГЛГ встречается крайне редко, встречаемость синдрома составляет 1: 50 000 новорожденных в год [8]. Без лечения средняя продолжительность жизни от момента появления признаков ГЛГ у таких детей составляет 6-8 недель, а пятилетняя выживаемость на фоне иммуносупрессорной терапии составляет 10,1%, при трансплантации красного костного мозга — 66% [4]. Именно на этапе первичного звена важно своевременно диагностировать данное состояние, ведь вовремя начатое лечение позволяет значительно увеличить продолжительность жизни детей с данной патологией.

В клинике «гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз» определяется как характерное сочетание клинических (лихорадка, спленомегалия) и лабораторных (панцитопения, коагулопатия, дислипидемия) проявлений, отражающих гиперактивацию иммунной системы и мультиорганное воспалительное повреждение [7]. Диагноз устанавливается на основании наличия 5 из 8 симптомов и лабораторных признаков (Histiocyte Society, 2004):

- лихорадка $> 38,5\text{ }^{\circ}\text{C}$ > 7 дней;
- спленомегалия > 3 см из-под края реберной дуги;
- цитопения в ≥ 2 линиях (гемоглобин < 90 г/л, тромбоциты $< 100 \times 10^9$ /л, нейтрофилы $< 1 \times 10^9$ /л);
- гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия; триглицериды $> 2,0$ ммоль/л или $> 3SD$ фибриноген;
- ферритин > 500 мкг/л;
- sCD25 > 2500 Ед/л;
- снижение активности НК-клеток;
- гемофагоцитоз в костном мозге, лимфатических узлах или ликворе [8].

Выделено нескольких форм семейного ГЛГ: FHL, XLP, синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли, синдром Хирмански-Пудлаки. Синдром Грисцелли — наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, ассоциировано с мутацией гена RAB27A. Данный ген кодирует аминокислотный состав белка, участвующего в процессе транспорта и «упаковки» веществ во внутриклеточные везикулы, в частности, меланина в меланоцитах (рис. 1).

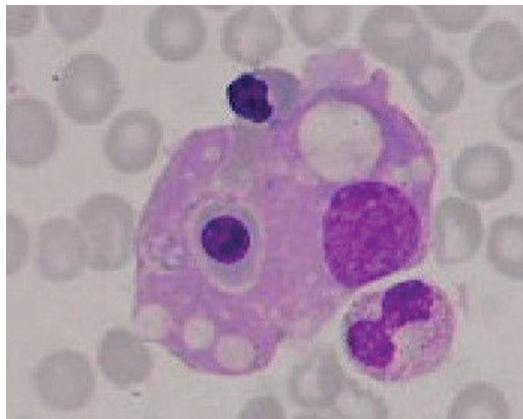


Рис. 1. Гемофагоцитоз макрофагом при синдроме Грисцелли [2]

Кроме того, данный белок отвечает за экзоцитоз гранул цитотоксических Т-лимфоцитов [1, 3]. В результате мутации гена RAB27A, кодируемый им белок не может функционировать полноценно, меланин из меланоцитов почти не высвобождается (рис. 2, 3).



Рис. 2. Гипопигментация волос ребенка с синдромом Грисцелли [2]



Рис. 3. Скудное распределение пигмента в волосах у детей с синдромом Грисцелли

Выделено 3 типа данного синдрома: 1 тип клинически проявляется гипопигментацией и тяжелыми неврологическими нарушениями, синдром Грисцелли 2 типа выражается альбинизмом, иммунодефицитом и компенсаторной гиперактивацией и пролиферацией моноцитов и макрофагов, с последующим развитием ГЛГ, третий тип данного синдрома выражается только альбинизмом [5, 6]. Лечение детей с синдромом Грисцелли 2 типа патогенетическое и симптоматическое, включает в себя иммуносупрессивную терапию по протоколу НГН-2004. Такие дети — обязательные кандидаты на аллогенную трансплантацию красного костного мозга.

Описание случая

Приводим клиническое наблюдение первичного ГЛГ у ребенка с синдромом Грисцелли 2 типа. Мальчик, 5 лет 8 месяцев, прове-

ден осмотр врачом-участковым-педиатром в рамках диспансерного наблюдения, из анамнеза жизни известно, что ребенок от второй беременности, вторых родов. У матери рассеянный склероз, принимала препараты интерферона за 3 месяца до беременности и с 26 недели. Старший ребенок — девочка, возраст 11 лет, также страдает от синдрома Грисцелли 2 типа, диагноз установлен в возрасте 10 лет после верификации у брата. Роды оперативные в 39 недель. Без осложнений. Масса при рождении — 4140 г, длина — 51см, окружность головы — 36 см., окружность груди — 35 см., Большой родничок 1,5*1,5см. Оценка по шкале Апгар — 7/8 баллов. Первое прикладывание к груди сразу. После рождения ребенок закричал сразу. Привит БЦЖ.

Анамнез заболевания: в возрасте 4-х месяцев установлен диагноз БЦЖ-лимфаденит (лимфаденэктомия, в хирургическом отделении ОДКБ 1) — апрель 2014 г. Наблюдался фтизиатром, получал с превентивной целью изониазид, римфампицин, пиродоксин гидрохлорид до августа 2014 г. В мае 2014 наблюдение у иммунолога с диагнозом: транзиторная иммунологическая недостаточность. С ноября 2014 в ОАК тромбоцитопения, нейтропения.

В апреле 2015 г. мама обратила внимание на увеличение живота, в мае 2015 подъем температуры до 38 °С, без катаральных явлений. В ОАК лейкопения 2,6*10⁹/л, нейтропения 0,7*10⁹/л, снижение тромбоцитов до 45 *10⁹/л. Взят на диспансерное наблюдение у гематолога с мая 2015 года с диагнозом: Вторичный гемофагоцитарный лимфогистоцитоз на фоне иммунной недостаточности.

В июле 2015 года консультирован гематологом: исключен лимфопролиферативный и миелодиспластический процесс. Тогда же перенес желудочно-кишечное кровотечение, геморрагический шок, кому. После перенесенного состояния наблюдался у иммунолога и гематолога ОДКБ № 1, обострение тромбоцитопении 1 раз в 3-4 месяца. В 2015 году впервые предположили диагноз синдром Грисцелли.

В августе 2017 г. в возрасте 4-х лет перенес ОНМК: геморрагический инсульт, отек ГМ, судорожный синдром, правосторонний гемипарез на фоне тромбоцито- и лейкопении. Состояние протекало в коматозном состоянии 1 степени. На фоне отрицательной неврологической динамики печень +4см, селезенка +10см. Начата иммуносупрессивная терапия, которая принесла эффект. Консультирован гематологом: первичный иммунодефицит.

Сентябрь 2017: ДНК-анализ, подтверждающий синдром Грисцелли (обнаружено два патогенных варианта гена, изменения в котором приводят к развитию синдрома Грисцелли). Регулярно наблюдается у онколога и невролога ОДКБ № 1. Заключительный диагноз: синдром Грисцелли 2 типа, генерализованная церебральная атрофия 2 степени. Положительная динамика от 15.01.2018.

При осмотре состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Телосложение правильное, тип конституции нормостенический. Кожа бледная, волосы светло-желтого цвета, с серебристым оттенком. Лимфатические узлы в пределах нормы. Отмечается гипотонус мышечных конечностей, более выраженный слева, несколько атаксическая походка. В легких — дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхательных движений 20 в минуту. При аускультации сердца тоны сердца громкие, ритм правильный, шумы не выслушиваются. Частота сердечных сокращений 100 уд/мин. При пальпации живота нижний край печени пальпируется ниже реберной дуги +2см, селезенка не пальпируется. Стул и мочеиспускание в норме.

Мальчик, возраст: 5 лет, 8 месяцев. Рост 110 см (III коридор). Масса тела 14 кг 700 г (III коридор). Постоянные зубы: 3 — своевременный темп прорезывания зубов.

Заключение: физическое развитие по уровню биологической зрелости соответствует паспортному возрасту. Морфофункциональный статус гармоничный. Группа здоровья — V (ребенок-инвалид).

Лечение основного заболевания по протоколу HLH — 2004 (иммуносупрессивная химиотерапия). Исключить прием иммуномодуляторов. Контроль иммуноглобулинов в ОДКБ 1, наблюдение онколога, невролога ОДКБ № 1 каждые 3 месяца. Педиатр: ОАК, ОАМ каждые 2 недели на дому, мониторинг биохимических показателей, электролиты, ЭКГ, УЗИ ОБП. МРТ и ЭЭГ по показаниям. Медицинский отвод от вакцинации.

Заключение

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует нам важную роль врача-участкового-педиатра в своевременной диагностике такого фатального состояния, как гемофагоцитарный синдром. Важно отметить, что все случаи нейтропении, тромбоцитопении, гиперспленомегалии должны настораживать врача-педи-

атра и побудить его направить пациента с подобным сочетанием симптомов на своевременную консультацию врачей гематологов и иммунологов.

Список литературы

1. Griscelli syndrome subtype 2 with hemophagocytic lymphohistiocytosis: A case report and review of literature // *Intractable Rare Dis Res.* — 2017. — № 6 (1). — P. 76–79.

2. Griscelli Type 2 Syndrome and Hemophagocytic Lymphohistiocytosis: Sisters with the Same Mutation but Different Presentations // *J Pediatr Hematol Oncol.* — 2019.

3. Hematopoietic stem cell transplantation in children with Griscelli Syndrome type 2: Experience and outcomes // *Indian J Pathol Microbiol.* — 2019. — № 62 (2). P. 279-282.

4. Гаднер, Х. Гистиоцитозы детского возраста / Под ред. Х. Гаднера, А.Г. Румянцева. — М.; Вена : МаксПресс, 2005.

5. Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у новорожденного ребенка / Кожемяка А. И., Клименко В. А., Кандыба В. П. [и др.] // *Здоровье ребенка.* — 2014. — № 5 (56). — 105-108.

6. Милованова, Н. В. Молекулярно-генетическая природа первичных гемофагоцитарных лимфогистиоцитозов в России : автореф. дис... канд. мед. наук : 03.02.07 «Генетика», 14.01.21 «Гематология и переливание крови» / Н. В. Милованова. — М., 2011.

7. Гемофагоцитарный синдром в педиатрической практике / Охотникова Е. Н., Гладуш Ю. И., Донская С. Б. [и др.] // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского.* — 2011. — № 4.

8. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза. — 2014.

1.3. Синдром Альпорта — доминантный тип наследования, сцепленный с X-хромосомой

*Лапшин М.А., Аристархова А.М.,
педиатрический факультет, 5 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Синдром Альпорта — это наследственное заболевание почек, обусловленное мутацией гена, локализующегося в X-хромосоме, приводящей к дефекту α-цепи коллагена типа IV, и проявляющееся поражением клубочков почек, потерей слуха, нарушением зрения [1].

Описание случая

Пациент М., 13 лет (28.04.2005 г.р.). Поступил в плановом порядке 17.01.19 для обследования, оценки функции почек и подбора терапии.

Анамнез заболевания: впервые на мед. комиссии перед школой (май 2012 года) выявлены эритроциты в моче до 50 в п/з, белок — 0,25 г\л. Ребенок госпитализирован в нефрологическое отделение по месту жительства. Выставлен диагноз: острый гломерулонефрит, нефритический синдром, период обратного развития симптомов. Рекомендовано обследование в нефрологическом отделении ОДКБ № 1.

Находился на госпитализации в ОДКБ № 1 с 01.03.12 по 14.03.12 с диагнозом «острый гломерулонефрит». УЗДГ сосудов почек — патологии не выявлено; УЗИ почек — гепатоспленомегалия, увеличение размеров почек (91 x 38; 84 x 38), ДРСГ — норма, ОАМ — эритроциты больше 100 в п/з. В гемостазе умеренная хронометрическая гипокоагуляция. В лечении — нитроксолин, канефрон, дицинон. После выписки из стационара — рекомендации не соблюдались, анализы мочи не сдавались.

В июле 2012 года мальчик консультирован нефрологом отделения дневного пребывания (ОДП). В лечении назначен канефрон.

В феврале 2013 года на фоне ОРВИ, в ОАМ эритроциты — 300 в мкл, белок — 100 мг\дл. Лечение не проводилось.

В апреле 2013 года — повторная консультация нефролога ОДП, диагноз: «хронический гломерулонефрит (ХГН), гематурический вариант, рецидивирующее течение, активная фаза». Рекомендовано: амоксиклав, нитроксолин, курантил.

Повторная госпитализация в нефрологическое отделение с 12.07.13 по 23.07.13. Диагноз прежний. ЭУГ — каликоэктазия верхней группы чашек правой почки. Синдром Фрейли. ДРСГ — норма. ОАМ — эритроциты 44 в п/з. Гемостаз — умеренная хронометрическая и выраженная структурная гиперкоагуляция при минимальном контакте. В лечении рекомендовано — нитроксолин, элькар, веторон. После выписки рекомендации не выполнялись, контроль ОАМ не проводился.

В октябре 2015 года — эритроцитов 300 в мкл в ОАМ.

В ноябре 2015 года (с 26.11.15 по 02.12.15) — последняя госпитализация в нефрологическое отделение ОДКБ № 1. Проведена аудиограмма от 30.11.15 — сенсоневральная тугоухость слева I степени,

справа I-II степени. В ОАМ эритроциты 266 в мкл, белок 0,9 г\л.

Ребенку впервые выставлен диагноз: синдром Альпорта, доминантный тип наследования, сцепленный с х-хромосомой. Период клинико-лабораторной активности. Гиперфльтрация по клиренсу эндогенного креатинина. Концентрационная функция снижена. Нарушение экскреторной функции средней степени тяжести (по ДРСГ). Нейросенсорная тугоухость.

В лечении: энап, иммард, аспаркам, курантил. После выписки лечение не проводилось. В контрольных анализах мочи постоянно эритроциты.

В апреле 2016 года — консультация нефролога ОДП. Диагноз прежний.

В декабре 2016 года — консультирован эндокринологом. Диагноз — диффузный токсический зоб. 0-1 степени. Клинический эутиреоз. Рекомендован йодомарин (не применялся).

УЗДГ сосудов почек (декабрь 2016 года) — васкуляризация почек не нарушена. ДРСГ — секреторно-выделительная функция почек не нарушена.

Последние результаты анализов в амбулаторной карте от 27.03.18 года: ОАМ эритроциты — 300 в мкл, белок — 30 мг\дл.

Анамнез жизни: ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных домашних срочных родов. Беременность протекала на фоне lueslatens, ОРВИ в 26-27 недель, инфекции мочевыводящих путей, анемии, токсикоза, трихомонадного гонококкового кольпита, многоводия. Масса при рождении 2680 г, длина 50 см. Выписан с диагнозом — гемолитическая болезнь новорожденных по АВ0, желтушная форма. ЗВУР плода, гипотрофический вариант. Внутриутробная инфекция. Конъюнктивит новорожденных. Дисбактериоз кишечника.

Прививки по календарю. БЦЖ в роддоме. Вскармливание грудное до 3 лет. Рос и развивался по возрасту. Инфекционные заболевания — в возрасте 2 лет — стрептодермия, лимфаденит. Острый бронхит в 2012 году. В 5 лет — глистная инвазия. ОРВИ 2 р\год. Консультирован сурдологом в 2015 г. — нейросенсорная тугоухость II степени.

Консультирован эндокринологом в декабре 2016 года — диффузный токсический зоб 0-1 степени. Гепатит В, С, туберкулез отрицает. Операции, гемотрансфузии отрицают. Детский сад посещает с 5 лет, школу — с 7 лет. Аллергоанамнез — неотягощен.

Объективный статус: Т = 36,1 С, ЧД — 19 в мин., ЧСС — 79 уд. в мин., АД — 100\60 мм рт. ст. Общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, влажность в норме. Слизистые чистые, саливация достаточная. Зев спокоен. Дыхание проводится по всем легочным полям, хрипы не слышу. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень не выступает из-под реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, самостоятельный. Поясничная область не изменена. Диурез адекватный.

Наследственность: у младшего брата — синдром Альпорта; у двоюродной сестры (по линии матери) — эритроциты в моче; у мамы — эритроциты в моче; у тети (маминой сестры) — эритроциты в моче; у дяди (сводный брат матери) — синдром Альпорта с тугоухостью; у тети (сводная сестра матери) — эритроциты в моче; у бабушки (по линии матери) — эритроциты в моче; двоюродный дедушка (брат бабушки по матери) — смерть от хронической почечной недостаточности (ХПН); у прадедушки и прабабушки (по линии матери) — эритроциты в моче; 2 двоюродных дяди (по линии матери) — смерть от ХПН + тугоухость; двоюродная тетья (по линии матери) — эритроциты в моче; у 2 двоюродных бабушек по линии матери — эритроциты в моче; у двоюродного дедушки по линии матери — смерть от ХПН + тугоухость (рис. 1).

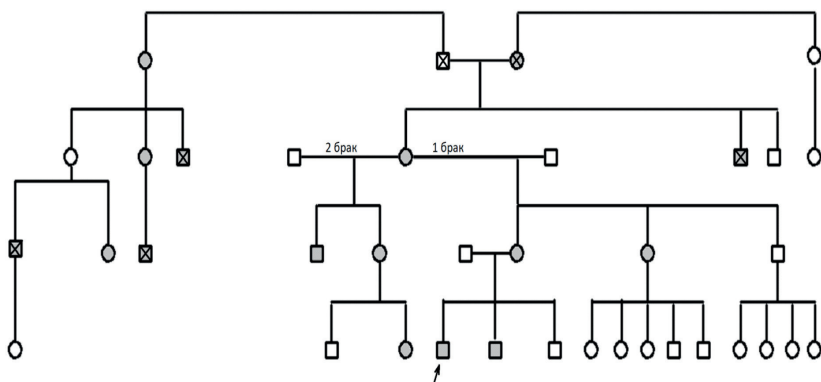


Рис. 1. Родословная пробанда

Результаты лабораторно-инструментальных методов обследования представлены в таблицах 1-6.

Таблица 1

Показатели общего анализа крови

Дата	WBC * 10 ^{9/л}	RBC * 10 ^{12/л}	НЬ г/л	MCV фл.	PLT * 10 ^{9/л}	Neu %	Лym %	Mon %	Eos %	Bas %
18.01.19	4,69	4,38	123	79,7	179	38,2	49,0	9,4	2,8	0,6

Таблица 2

Показатели биохимического анализа крови

Дата	Общий белок г/л	Альбумин г/л	Глюкоза ммоль / л	Билирубин общ. мкмоль/л	АСТ МЕ/л	АЛТ МЕ/л	Холестерин ммоль/л		
18.01.19	66	40,3	5,27	101	28	13	5,30		
Дата	Мочевина ммоль / л	Креатинин мкмоль / л	Мочев. кислота мкмоль / л	К ммоль / л	Na ммоль / л	Ca ммоль / л	P ммоль / л	ЩФ МЕ/л	
18.01.19	5,13	61	326	4,43	140	2,39	1,63	435	
Дата	СРБмг/л		АСЛОМЕ/мл			Железо сыворотки ммоль/л			
18.01.19	0,07		174			23,61			

Таблица 3

Клиренс эндогенного креатинина

Дата	Креатинин ммоль / л	КЭК мл / мин.
18.01.19	61	117,3

Таблица 4

Общий анализ мочи

Дата	Цвет	УВ	pH	GLU	PRO г/л	KET	BLD	Бакт	Слизь	LEU	Эпит	Цил.
18.01	Желт	1011	5,0	нет	0,5	нет	114	нет	+	3	нет	нет

Таблица 5

Суточная протеинурия (норма 28-141 мг/сут)

Дата	Диурез, мл	Суточная протеинурия, мг / сут.	Интерпретация
21.01.19	570	0,228	N — 0,028 — 0,141 г / сут.

Таблица 6

Суточная экскреция солей

Дата	Диурез, мл	Фосфаты, ммоль/л/сут.	Ураты, мкмоль / л / сут .
21.01.19	570	10,28 (Ндо 48)	1410,2 (Ндо 6000)

ПЦР крови на вирусы — вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, герпес 6 типа не обнаружены. Иммуноглобулины от 18.01.19: IgA — 2,8 г\л, IgM — > 2,68 г\л, IgG — 12,5 г\л. ЭКГ от 18.01.19: синусовая аритмия с ЧСС 65-92 уд. \ мин. УЗИ почек и мочевого пузыря от 18.01.19 г.: структурных изменений не выявлено. Стенка мочевого пузыря — 1,9 мм. ДРСГ от 18.01.19: правосторонняя каликоэктазия с нарушением экскреторной функции почки средней степени. Замедление уродинамики левой почки легкой степени. Секреторная функция почек не нарушена. Суммарная канальцевая секреция в пределах нормы.

Клинический диагноз: синдром Альпорта, доминантный тип наследования, сцепленный с х-хромосомой. Период клинико-лабораторной активности. Гиперфльтрация по клиренсу эндогенно-креатинина. Концентрационная функция снижена. Нарушение экскреторной функции средней степени тяжести (по ДРСГ). Нейросенсорная тугоухость.

Терапия: эналаприл (Энап) — 2,5 мг утром (под контролем АД), длительно, магне В6 — 1 табл. x 2 р. \ сут. 1,5-2 месяца, элькар — 13 капель x 3 р. \ день за 30 минут до еды 1,5 месяца.

Рекомендации:

- диспансерное наблюдение нефролога ОДП через 3 месяца (со свежими ОАМ, ОАК, б\х крови, суточной протеинурией);
- санация хронических очагов инфекции (ЛОР, стоматолог);
- консультация окулиста, сурдолога;
- консультация эндокринолога (задержка по массо-ростовым показателям);
- диета по возрасту;
- водный режим 1500 мл\сут (при отсутствии отеков и повышении АД);
- контроль АД 2 р\сутки (с ведением дневника);
- исключить прием нестероидных противовоспалительных препаратов; при повышении температуры — прием парацетамола;
- контроль ОАМ 1 раз 1 месяц и после ОРВИ (контроль гематурии, протеинурии);
- контроль суточного белка мочи 1 раз в 3 месяца;
- контроль скорости клубочковой фильтрации 1 раз в 6-12 месяцев.

Заключение

Синдром Альпорта является довольно редким заболеванием в практике врача-педиатра. Особую важность имеет своевременная

постановка диагноза, так как при некоторых типах наследования данного заболевания у больных оно имеет неблагоприятный прогноз и высокую летальность в молодом возрасте.

Список литературы

Горяйнов В. А. Аллотрансплантация почки от живых родственных доноров больным с синдромом Альпорта / Горяйнов В. А., Каабак М. М., Бабенко Н. Н. // Хирургия. — 2016. — № 1. — С. 50-54.

1.4. Спинально-мышечная амиотрофия I типа (болезнь Верднига-Гоффмана)

*Кива А.П., лечебно-профилактический факультет, 5 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Спинальная мышечная амиотрофия I типа (СМА) — острое злокачественное инфантильное заболевание (болезнь Верднига — Гоффмана), которое наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Гены, ответственные за развитие заболевания, расположены в области 5 хромосомы, где локализованы 4 гена, повреждение последних вызывает развитие тяжелого заболевания, определяя прогноз заболевания. Чаще всего встречается мутация гена SMN, которая представлена в виде делеции 7-го или 8-го экзона в гомозиготном состоянии [1]. В результате мутации в гене периферические двигательные нейроны теряют способность контролировать переход от преРНК к мРНК и производить белки, необходимые для их жизнедеятельности и функционирования, что приводит к симптомокомплексу «вялого ребенка».

Золотым стандартом диагностики СМА является проведение генетического исследования, которое заключается в определении описанных выше «поломок» [5]. Кроме генетического исследования проводят и ряд инструментальных. Основным методом является игольчатая электромиография: в ходе исследования регистрируют электрический ответ мышцы, тем самым оценивают количество двигательных единиц [2].

СМА I типа манифестирует до первого полугодия жизни ребенка и отличается быстрым течением и летальным исходом. Дети с данной патологией могут держать голову, но никогда не переворачиваются и не сидят, и тем более не ходят [5].

В дальнейшем при прогрессировании процесса поражение распространяется на мышцы, иннервируемые бульбарной группой черепно-мозговых нервов. Причиной летального исхода при врожденном варианте заболевания являются сердечная или дыхательная недостаточность, а также присоединение вторичной инфекции. По литературным данным, продолжительность жизни у таких пациентов в среднем составляет около 2-х лет, но отмечено, что около 10-12 % больных переживают пятилетний возраст [3, 4].

Описание случая

Пациент И., 7 лет (2012 года рождения), находится под наблюдением в паллиативном отделении с диагнозом «спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана I типа», прогрессирующее течение. Бульбарный синдром. Вялая тетраплегия. Нарушение функции спонтанного дыхания. Принудительный режим ИВЛ, хроническое канюленосительство. Носитель гастростомы. Криптогенная парциальная лобнодолевая эпилепсия с псевдоабсансами. Мочекаменная болезнь. С 9 мес. находится на принудительном ИВЛ в домашних условиях.

Анамнез жизни: ребенок от I беременности, I родов. Беременность протекала на фоне вегето-сосудистой дистонии смешанного типа, анемии I степени. Роды срочные на 41-й неделе, головное предлежание. Околоплодные воды зеленые. Апгар 3/6 баллов. При рождении масса тела — 3400 г, длина — 52 см. Окружность головы — 34 см, груди — 33 см.

Анамнез заболевания: состояние ребенка с рождения заслуживало внимания за счет угнетенных рефлексов (гипорефлексия, вялое сосание), признаков перенесенной хронической внутриутробной инфекции (зеленые околоплодные воды) и гипоксии. На 4-е сутки ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных в связи с нарастанием неврологической симптоматики: выраженная гипотония, рефлексы спинального автоматизма практически отсутствовали, однако орального автоматизма демонстрировал, но зафиксирована паретическая установка кистей рук. Был осмотрен генетиком и взят ДНК-анализ на амиотрофию I типа и болезнь Помпе. Указанный анализ выполнили в центре молекулярной генетики (г. Москва).

В возрасте 1 месяца был выставлен диагноз «Спинальная амиотрофия I типа (Верднига-Гоффмана)», аутосомно-рецессивный тип

наследования (делеция экзонов 7-8 гена SMN в гомозиготном состоянии). Риск для sibсов — 25%. В возрасте 5-ти месяцев ребенку присвоена категория «ребенок-инвалид».

В конце первого года у ребенка развились признаки стабильной дыхательной недостаточности, по поводу чего установлена постоянная трахеостомия с респираторной поддержкой аппаратом ИВЛ. Помимо постоянной респираторной поддержки с этого времени установлена и гастростома.

Спустя 2 года после продолжительной вентиляции легких у ребенка диагностирован хронический поствентиляционный бронхит, пневмофиброз S2, S6, S8, S9. ДН-3 степени как результат перенесенной бронхолегочной инфекции.

В возрасте 3,5 лет появился болевой и дизурический синдромы, был обследован и диагностирован обструктивный уретерогидронефроз слева. Мочекаменная болезнь. Конкременты нижней трети левого мочеточника. Конкременты чашечек левой почки. Получил оперативное лечение.

На пятом году жизни у ребенка стали отмечаться «замирания», неподвижность мимики, не реагировал на окружение. Ребенок обследован в неврологическом отделении, осмотрен неврологом, эпилептологом, выставлен диагноз: «дебют криптогенной парциальной лобнодолевой эпилепсии с псевдоабсансами». С указанного времени получает противосудорожные препараты вальпроевой кислоты пролонгированного действия в дозе 450 мг в сутки, постоянно, длительно.

Клиническое наблюдение. Осмотр. Реакция на осмотр адекватная. В сознании. На обращенную речь улыбается минимально, издает звуки. Узнает близких. Фазы сон—бодрствование сохранены. Гипотрофия слизистой полости рта. Голова округлой формы. Глазные щели, зрачки D=S. Фотореакция сохранена прямая и содружественная. Взгляд фиксирует, за предметами следит. Нистагма нет. Лицо симметрично. Бульбарные нарушения. Тонус мышц диффузно снижен. Сухожильные и брюшные рефлексы не вызываются. Контрактуры крупных суставов. Функцию тазовых органов не контролирует. Гастростома, трахеостома функционируют, кожа вокруг не изменена. Принудительные режим ИВЛ. ЧД 24 в минуту. Пульс днем 130-140 ударов в минуту, ночью 75-85 ударов в минуту. Сатурация pCO₂ 96-98%.

Лабораторно-инструментальные исследования.

Молекулярно-генетический анализ от марта 2012 года: спинальная амиотрофия 1 типа (Верднига-Гоффмана), аутосомно-рецессивный тип наследования. Делеция экзонов 7-8 гена SMN в гомозиготном состоянии. Риск для сибсов — 25%.

ЭМГ от марта 2012 года: при поверхностной ЭМГ с мышц верхних и нижних конечностей получен 2а тип кривой по Юсевичу, без ассиметрии. Кривая уреженная, периодически частоточная, с потенциалами типа фасцикуляций при произвольном мышечном напряжении и потенциалами фасцикуляций в покое. Показатели амплитуды снижены. Данные за спинальную амиотрофию.

ЭЭГ от ноября 2016 года: наличие региональной медленно-волновой или пик-волновой активности с распространением вперед. Данные за парциальную лобнодолевую эпилепсию с псевдоабсансами.

УЗИ сердца от 2017 года: размеры сердца соответствуют возрастной норме. ФВ — 75.8%.

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства от 2018 года: гепатомегалия. МКБ: конкременты левой почки (без обструкции). Нефрокальциноз слева.

Суточное мониторирование ЭКГ от 2018 года: на протяжении всего времени мониторирования зарегистрирован синусовый ритм общей длительностью 12.30 минут. Зарегистрированы нарушения ритма и проводимости в виде синусовой аритмии в количестве 400 эпизодов. Синдром дезадаптации интервала QT к ЧСС.

Обзорный снимок грудной клетки от 2018 года: носитель трахеостомы. Гипервентиляция легких. Остеопороз видимых отделов скелета.

Обсуждение

По литературным данным, пациенты с амиотрофией I типа живут не более 2-х лет. Но в описанном клиническом случае ребенку уже 7 лет, что может быть обусловлено с внедрением программ паллиативной помощи детям в нашей области, опыт врачей у некурабельных пациентов, настрой родителей на выхаживание своего ребенка. Случай показывает сочетанность патологий у одного пациента, что, скорее всего, говорит о генетическом синдроме, в состав которого входит не только амиотрофия, но и другая клиника.

Выводы

Таким образом, амиотрофия 1 типа достаточно изучена в медицине, но, к сожалению, относится к некурабельной патологии. На современном этапе медицины мы можем только предложить паллиативную помощь пациенту. Внедрение программ паллиативной помощи в России существенно облегчает жизнь самому пациенту и его родителям.

На наш взгляд, методика перевода ребенка домой позволяет родителям круглосуточно находиться с детьми, тем самым увеличивая качество жизни ребенка, минимизируя риски осложнений, в том числе и по уходу.

Список литературы

1. Атлас нервно-мышечных болезней : практическое руководство / Фельдман Е. Л., Лешер В. Н., Расселл Д. В., Гризольд В. ; пер. Белова А. Н., Григорьева В. Н. — М. : Практическая медицина, 2016. — 392 с.
2. Спинальные мышечные атрофии и боковой амиотрофический склероз как проявление болезни двигательного нейрона у детей / С. К. Евтушенко, Т. М. Морозова [и др.] // Международный неврологический журнал. — 2013. — № 6 (60). — С. 15-28.
3. Заболевания нервной системы у детей / Под ред. А. А. Скоромца ; Пер. с англ. — М. : Лаборатория знаний, 2013. — 831 с.
4. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1 / Gregoretta C., Ottonello G., Chiarini Testa M. B. [et al.] // Pediatrics. — 2013. — № 131 (5). P. e1509-14. — doi: 10.1542/peds.2012-2278.
5. SMN1 Gene Point Mutations in Type I-IV Proximal Spinal Muscular Atrophy Patients with a Single Copy of SMN1— [No authors listed]. — Genetika. — 2015. — № 51(9). — P. 1075-82.

1.5. Туберозный склероз с дебютом в раннем возрасте

*Джураева Д. Д., лечебно-профилактический факультет, 5 курс
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Туберозный склероз (ТС) — редкое, тяжелое, наследственное заболевание, при котором в различных органах и тканях образуются доброкачественные опухоли вследствие гиперплазии производных экто— и мезодермы. В настоящее время ТС относят к группе

факоматозов, для которых характерны врожденные эпидермодиспластические сочетанные поражения кожи, нервной системы, глаз, а также других органов и систем. Тип наследования заболевания: аутосомно-доминантный с вариабельной экспрессивностью и неполной пенетрантностью генов. Развитие ТС определяется генами, локализованными в 9-й хромосоме. Установлено сцепление с локусами 9q34 (TSC1), 11q14—11q23 и 16p13.3 (TSC2). Полагают, что гамартрин, который кодируется TSC2, регулирует эндоцитоз. Обнаруживают также мутации гена на 12-й хромосоме [1]. Частота ТС составляет 1 случай на 30 000 населения. Распространенность среди новорожденных варьирует от 1:6000 до 1:10 000 [2]. Так как способность производить потомство у больных ТС понижена, передача заболевания по наследству более чем в двух поколениях бывает редко. Кожные проявления у больных ТС весьма многообразны. Основные из них представлены ангиофибромами и фиброматозными очагами на лице, иногда на туловище, характерными подногтевыми или околоногтевыми фибромами, участками «шагренево́й» кожи, гипомеланотическими пятнами. Последние наблюдаются у 90% больных ТС, обычно существуют с рождения и часто являются наиболее ранним симптомом заболевания. Из системных поражений наиболее часто наблюдается симптоматика со стороны центральной нервной системы, что проявляется судорожными пароксизмами уже в период новорожденности, а в последующем приступами эпилепсии, развивается умственная отсталость, нарушение поведения в цикле «сон—бодрствование» [3]. Судорожный симптом наблюдается у 80-92% больных ТС. Клинические симптомы поражения головного мозга обусловлены внутрицеребральными обызвествлениями (туберами), иногда развитием гигантоклеточных астроцитом, а также гидроцефалией, различными аномалиями белого вещества головного мозга. Обычно отмечается резистентность больных ТС к противосудорожной терапии. Нередко возникают характерные признаки поражения глаз: факомы, или гамартомы сетчатки с признаками обызвествления, депигментированные участки на сетчатке глаз и радужке, ангиоидные полосы. Вследствие перечисленных повреждений органа зрения развивается нистагм, прогрессирующее снижение зрения [4]. Патология сердечно-сосудистой системы часто проявляется развитием рабдомиома сердца. УЗИ позволяет выявить опухоль сердечной мышцы еще во время внутриутробного развития плода, начиная с 21-й нед беременности. Большинство

рабдомиом спонтанно разрешаются. Могут поражаться также легкие, почки и печень, в которых возникают кисты, ангиолипомы, фиброаденомы. Диагноз туберозного склероза подтверждается гистологически. В ангиофибромах обычно наблюдают разрастание соединительной ткани и пролиферацию мелких сосудов. Соединительно-тканые невусы при ТС обычно представлены коллагеномами. Полное обследование больных следует проводить с учетом возможной патологии внутренних органов. При этом необходимо проводить компьютерную томографию головного мозга, офтальмоскопию, ультразвуковое обследование печени, почек, ЭКГ, эхографию сердца. Прогноз для выздоровления неблагоприятный и определяется изменениями в головном мозге, внутренних органах. Летальный исход обычно обусловлен патологией центральной нервной системы или почек вследствие развившейся хронической почечной недостаточности. Лечение, как правило, симптоматическое и назначают в основном неврологи, терапевты, окулисты и дерматологи. Крупные очаги на коже могут удалять современными методами электрокоагуляции, лазерным излучением, сургитроном. Больные требуют постоянного ухода, в связи с умственной отсталостью и приступами эпилепсии [5].

Описание случая

Пациент Д., 12 лет 9 месяцев (2006 г. р.), находится на учете детского невролога в районной поликлинике с 1 года 3 месяцев с диагнозом «туберозный склероз, нейрокожный синдром, очаговые изменения субкортикального белого вещества полушарий большого мозга, субэпендимальные узлы (гамартомы)». Сопутствующий — «симптоматическая лобно-долевая эпилепсия». Парциальные приступы с вторичной генерализацией, внеприступный период. Статическая атаксия. Задержка статико-моторного и психического развития. Реконвалесцент энцефалита, вызванного герпетической инфекцией и вирусом Эпштейн-Барра. Гиперметропия 1 степени, гиперметропический астигматизм обоих глаз, множественные кисты и ангиомиолипомы обеих почек.

Анамнез жизни: ребенок от I доношенной беременности, протекающей на фоне отеков, анемии, мочекаменной болезни и хронического пиелонефрита у мамы. Роды срочные, в сроке гестации 40 недель. Масса при рождении — 3100 г, рост — 51 см. По шкале Апгар — 7/8 баллов. При рождении ребенку был выставлен диа-

гноз: «перинатальное поражение центральной нервной системы гипоксического генеза»; «синдром пирамидной недостаточности»; «синдром ликвородинамических нарушений». Через месяц после рождения у ребенка был выявлен аллергический дерматит. Частота острых респираторных заболеваний составляет 2 раза в год. В 12 месяцев была обнаружена дополнительная хорда левого желудочка по ЭХО-КГ. Травм, операций, гемотрансфузий у мальчика ранее не было. Показатели физического и нервно-психического развития до 8 месяцев соответствовали возрасту.

Анамнез заболевания: в 8 месяцев на фоне подъема температуры при острой респираторно-вирусной инфекции у ребенка впервые были отмечены фебрильные судороги и зафиксирован эпилептический приступ, в связи с чем был направлен на диспансерное наблюдение к неврологу. После перенесенного острого заболевания эпилептический приступ сохранился и была предложена противосудорожная терапия депакин-хроносферой с диагнозом «системная эпилепсия, приступный период». Впервые с сохраненными эпизодами эпилептических приступов в 18 месяцев была назначена магнитно-резонансная томография, по результатам которой был выставлен диагноз «туберозный склероз, очаговые изменения субкортикального белого вещества полушарий большого мозга, субэпендимальные узлы (гамартомы)». В 1 год 8 месяцев диагноз был подтвержден генетиком. С 1,5 лет приступы отмечались 2-3 раза в год, с 4 лет — ремиссия 3 года. С 8 лет приступы возобновились, однако на фоне гормональной терапии приступы уменьшились до 1-2 раза в год по настоящее время.

Осмотр: пятна гиперпигментации и множественные ангиомы на лице, снижение тонуса мышц рук и ног, сухожильные рефлексы повышены, легкая атаксия в позе Ромберга, косоглазие.

Лабораторно-инструментальные методы исследования.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга от 21.11.16: в 3 проекциях в режимах T2W, FLAIR, T1W, DWI в субкортикальном белом веществе лобных, теменных, затылочных и височных долей множественные гиперинтенсивные в T2W и FLAIR очаги неправильной формы без четких контуров. Очагов патологического снижения диффузии не определяется. Отмечаются мелкие субэпендимарные образования от 2-5 мм с четкими неровными контурами. В режиме T2W видны петрификаты в субэпендимарных очагах. Единственный очаг в левой лобной доле повышенного сигнала на T1. Белое и серое вещество дифференцируется. Определяется повышение

МР-сигнала на T2W и FLAIR от перивентрикулярного белого вещества. Срединные структуры не смещены, желудочки симметричны и умеренно расширены. Конвексительные ликворные щели не расширены. Мозолистое тело прослеживается во всех отделах, турецкое седло сформировано правильно, гипофиз обычной формы и расположения. МР-сигнал от передней и задней доли отчетливо дифференцируется, воронка гипофиза по средней линии, хиасма и прилежащие участки гипоталамической области без особенностей. Гипокампы симметричны, без патологических МР-сигналов. Цистерны основания не расширены, структуры задней черепной ямки и краниовертебральный переход не изменены. Орбиты без патологии, зрительные нервы нормальных размеров, мышцы глазных яблок хорошо развиты и имеют обычную протяженность хода и толщину. Ретробульбарная клетчатка без патологии, придаточные пазухи носа, ячейки сосцевидных отростков пневмотизированы. Глоточная миндалина гипертрофирована, взаимоотношение верхних шейных позвонков правильное.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) сна от 24.09.16: мониторинг 5 ч 46 мин. Характеристика биоэлектрической активности в состоянии бодрствования при открытых и закрытых глазах. Альфа-ритм 8.9-9.7 Гц амплитудой до 50-60 мкВ регистрируется в теменно-затылочных и центральной областях. Немодулированный, дезорганизованный, подавляется при открывании глаз. Зональные различия выражены. Медленно-волновая активность 3.3-6.2 Гц амплитудой до 30 мкВ регистрируется по всем областям. Бета-активность регистрируется в лобно-передневисочных областях амплитудой до 5-10 мкВ. Регистрируются заостренные волны в левой передневисочной области.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) почек от 08.12.16: правая почка — положение обычное, ротации нет, паренхима 16 мм, не истончена. Кортико-медулярная дифференцировка прослеживается четко. Контур четкий, ровный, правильный. Эхогенность обычная. Лоханка и чашечки не расширены. Есть образование в паренхиме без акустической тени размерами до 8 мм и образования до 4 мм с четкими ровными краями; левая почка — есть аналогичные образования, как в правой почке.

Лечение: с ноября 2018 года ребенок-пациент принимает препарат Эверолимус (Афенитор) в дозе 10 мг в сутки 2 раза в день, на

фоне которого состояние стабилизировалось, было отмечено менее агрессивное поведение, уменьшение ангиом на теле и лице.

Заключение

На сегодняшний день ребенку 12 лет 9 месяцев, задержка статико-моторного, физического и психо-речевого развития (говорит 10 слов). Сохраняется судорожный синдром, отмечены гипомеланотические пятна на лице.

Ребенок на данный момент находится на экспериментальном лечении в детском психоневрологическом отделении НИКИ им. Н.И. Пирогова. «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ имени Н.И. Пирогова. Также ребенок находится под постоянным наблюдением невролога, эпилептолога, окулиста, нефролога.

Выводы

1. Данные клинического наблюдения демонстрируют мультисистемность поражения при туберозном склерозе, что требует междисциплинарного подхода к наблюдению за данными пациентами.

2. Несмотря на большие возможности медицины на сегодняшний день продолжительность жизни описанного выше пациента небольшая и в среднем составляет 20 лет (по данным источников литературы), что требует пересмотра протоколов ведения таких больных.

3. В результате отсутствия эффективных методов лечения данного заболевания существуют меры по профилактике туберозного склероза, а именно планирование «здоровой» беременности в медико — генетическом центре.

Список литературы

1. Туберозный склероз / Л. Б. Важбин, Н. И. Белова, Е. М. Лезвинская, П. В. Стрибук // Российский журнал кожных и венерических болезней. — 2013. — С. 1-4.

2. Молекулярная диагностика туберозного склероза / Г. А. Янус Е. Н. Суспицын, М. Ю. Дорофеева, Е. Н. Имянитов // Передовая статья. — 2017. — Т. 4, № 1. — С. 6.

3. Мордовцев, В. Н. Наследственные болезни и пороки развития / В. Н. Мордовцев, В. В. Мордовцева. — М. : Наука, 2014. — 40 с.

4. Wu, J. Y. Noninvasive testing, early surgery, and seizure freedom in tuberous sclerosis complex / J.Y. Wu, N. Salamon, H. Kirsch // Neurology.

— 2010. — Vol. 74. — P. 392–398.

5. Персати М. А. Туберозный склероз: клиническое наблюдение / М. А. Персати, А.С. Пугнер // Бюллетень медицинских интернет-конференций. — 2016. — Т. 6, № 5. — С. 1.

1.6. Врожденный порок сердца и высокая легочная гипертензия у ребенка 14 лет с синдромом Нунан

*Варанкин Е.И., ординатор 1-ого года обучения
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России,
г. Екатеринбург*

Введение

Синдром Нунан встречается с частотой 1 на 1000–2500 новорожденных. Фенотипически дети схожи с синдромом Шерешевского–Тернера, но в отличие от последнего имеют нормальный набор хромосом (46XX или 46XY). Заболевание встречается у мальчиков и у девочек [1].

Дети с синдромом Нунан имеют выраженные симптомы дисэмбриогенеза: широко расставленные бледно-голубые или сине-зеленые глаза, низко посаженные уши, высокое арочное небо, небольшую нижнюю челюсть (микрогнатия). У многих детей короткая шея с избытком кожной ткани и низкая линия роста волос на задней части шеи. Около 50–70% низкорослые (рис. 1).



Рис. 1. Фенотипические проявления синдрома Нунан

При рождении они, как правило, имеют нормальную длину тела и вес, но со временем рост замедляется (низкий уровень соматотропного гормона (СТГ)). Специфическая деформация грудной клетки по типу «куриная грудь» (pectus carinatum) или «воронкообразная грудная клетка» (pectus excavatus) сочетается со сколиозом.

Большинство пациентов имеют порок сердца, наиболее часто — стеноз легочной артерии, гипертрофическую кардиомиопатию. Также синдром Нунан ассоциируется с легочной артериальной гипертензией [2, 3, 4]. Нарушения в свертывающей системе крови проявляются чрезмерной кровоточивостью: длительными кровотечениями после травм или операций.

У мальчиков часто встречается задержка полового развития. У большинства из них выявляется крипторхизм и гипоплазия тестикул, фертильность нарушена. Девочки с синдромом Нунан обычно не имеют отставаний в половом развитии и нарушений фертильности.

Большинство детей интеллектуально развиваются нормально, однако встречаются больные с выраженным снижением мнестико-интеллектуальных функций.

Прогноз синдрома Нунан относительно жизни больного обычно благоприятный. Больные должны проходить регулярное обследование у специалистов различного профиля, главным образом у кардиолога, уролога или андролога. Это позволяет выявить возможные осложнения синдрома Нунан на ранних этапах и начать их своевременную терапию.

Описание случая

Девочка А., 14 лет, поступила в кардиоревматологическое отделение (КРО) МАУ ДГКБ № 11 с жалобами на утомляемость, плохую переносимость физической нагрузки, одышку в покое и при физической нагрузке, метеочувствительность.

Анамнез заболевания.

Наблюдается у кардиолога и кардиохирурга с диагнозом (основное заболевание) «врожденный порок сердца» (ВПС) — функционально единое предсердие (большой вторичный дефект межпредсердной перегородки — ДМПП 20 мм). Дилатация правых камер сердца. Трикуспидальная регургитация II степени. Высокая легочная гипертензия. Синдром Эйзенменгера. НК 2А-Б, III-IV ФК. Сопутствующие заболевания (нарушение сердечного ритма) «желудочковая экстрасистолия, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, полная блокада правой ножки пучка Гиса». Синдром Нунан, синдромальная низкорослость. Кифосколиоз.

Врожденный порок сердца выявлен с рождения: вторичный ДМПП, относительный стеноз легочной артерии (ЛА), гипертро-

фия миокарда левого желудочка (ЛЖ) без обструкции. Наблюдатель у кардиолога и кардиохирурга. От оперативного лечения мать отказывалась. В лечении получала капотен, гипотиазид.

После консультации генетика на основании фенотипа установлен диагноз синдром Нунан: низкий рост, кифосколиоз, высокий лоб, грубые черты лица, гипертелоризм глазных щелей, готическое небо, ВПС — функционально единое предсердие большой вторичный ДМПП (20 мм).

В возрасте 6 лет, по данным Эхо-КГ, — субтотальный вторичный ДМПП диаметром 2,8 см, дилатация правых камер сердца, расчетное систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) — 90 мм рт. ст, трикуспидальная регургитация II-III степени, легочная гипертензия (ЛГ) I степени. Проведена ангиография с инвазивным мониторингом давления в ЛА — при дыхании кислородовоздушной смесью и при дыхании оксидом азота выявлена парадоксальная реакция сосудов малого круга кровообращения (МКК), нарастание давления в ЛА, насыщение артериальной крови кислородом на протяжении всего исследования 68-81%. Проба показала высокую резистентность сосудов легких к вазодилататорам, наличие вено-артериального сброса крови. Учитывая наличие высокой ЛГ, рефрактерной к медикаментозному лечению, наличие стойкой десатурации, парадоксальной реакции сосудов легких — оперативное лечение не показано. В лечении рекомендованы капотен, гипотиазид, верошпирон.

В возрасте 9 лет в связи с декомпенсацией НК после перенесенной пневмонии в лечении назначены дигоксин, Тромбо АСС, капотен, гипотиазид, верошпирон.

В возрасте 11 лет в стационарных условиях назначен ингибитор фосфодиэстеразы 5 — силденафил с положительным эффектом (СДПЖ до терапии 95 мм рт. ст., после — 75 мм рт. ст.). ХМ-ЭКГ выявило желудочковую экстрасистолию, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, к лечению добавлен атенолол. Через 7 месяцев после госпитализации, в школе на уроке появилась резкая слабость, давящая боль за грудиной, одышка в покое, по СМП доставлена в КРО 11 ДГКБ, при поступлении состояние тяжелое, за счет НК 2Б на фоне ВПС. Проведена коррекция терапии (отменены гипотиазид и верашипирон, назначен триампур), на фоне лечения признаки НК уменьшились до IIА ст. После выписки наблюдалась у кардиолога. Посещала школу (добиралась и возвращалась на машине).

Периодически ухудшение состояния в виде одышки, слабости, усиления утомляемости, снижения диуреза, эпизодов учащенного сердцебиения. Получала терапию: моноприл, триампур, Тромбо Асс, дигоксин, силденафил, атенолол, урсосан. Повторно обследована кардиохирургами: учитывая выраженность ЛГ, невозможность исключить перефирическое стенотическое поражение артериально-го русла МКК, коррекция ДМПП противопоказана.

В возрасте 14 лет вновь ухудшение состояния в виде одышки, давящей боли в грудной клетке. Назначена ЛАГ-специфическая терапия бозентаном под контролем печеночных проб. Поступила в отделение планово для оценки эффективности и коррекции терапии.

Анамнез жизни.

Ребенок от V беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 22 недели, гестоза, анемии. Роды I. При рождении масса тела — 3 910 г, длина тела — 54 см. Операции и травмы: в 2 месяца — оперативное лечение — удаление гемангиомы в области шеи. Аллергоанамнез: спокоен. Наследственность не отягощена.

Объективный статус.

Рост — 115 см (1 коридор), вес — 21,8 кг (4 коридор). Физическое развитие отстает от паспортного возраста. Морфофункциональный статус резко дисгармоничный. Т = 36,6 °С, АД правая рука — 83/44 мм рт. ст., АД левая рука — 80/45 мм рт. ст.

Состояние средней степени тяжести за счет легочной гипертензии и гемодинамических нарушений. Сознание ясное. Зев спокоен. Готическое небо. Зубы кариозные. Костно-суставная система: грубый кифосколиоз. Грудная клетка деформирована — «сердечный горб», походка нарушена. Неполное смыкание верхнего века левого глаза. Кожа физиологической окраски, определяется диффузная мраморность, цианоз носогубного треугольника в покое. Конечности холодные на ощупь, признаки хронической гипоксии — «часовые стекла». Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Щитовидная железа не пальпируется. Носовое дыхание не затруднено, одышка инспираторного характера в покое. ЧД — 25/мин., аускультативно: дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца изменена, границы сердца расширены в обе стороны. Визуально определяется сердечный толчок. Верхушечный толчок разлитой, определяется в V межреберье на 2 см кнаружи от среднеключичной линии слева. Тоны сердца ясные, ритмичные, ак-

цент второго тона во II межреберье слева от грудины. ЧСС стоя — 114 уд. в мин., ЧСС лежа — 108 уд. мин. Средней интенсивности систолический шум на верхушке сердца, вдоль левого края грудины. Живот мягкий, не вздут, безболезненный. Печень увеличена, выступает из-под реберной дуги на 3 см по среднеключичной линии, на 4,5 см — по срединной линии. Пастозность голени и стоп. Стул ежедневный, оформленный, диурез адекватный.

Проведенные обследования.

1. Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови от 08.10 и 18.10 в пределах нормальных значений.

2. КЩС от 10.10: рН — 7,4, рСО₂ — 36,3, рО₂ — 53,0, ВЕ-0.

3. 08.10: КФК-МВ — 18,0 — норма, ЛДГ 1,2 — 188 — выше нормы, Тропонин I — 0,017 — норма, BNP 4277 мг/мл — значительно повышен.

4. Гемостазиограмма от 08.10 — Агрегационные свойства тромбоцитов снижены. Гипофибриногенемия. Гипокоагуляция по внутреннему пути свертывания крови. Гипокоагуляция по внешнему пути свертывания. Снижена активность физиологических антикоагулянтов крови. Система фибринолиза в норме.

5. ЭКГ от 08.10: синусовый ритм 68-69 уд. / мин. Блокада правой ножки пучка Гиса. Выраженная гипертрофия правого желудочка. Изменение процессов реполяризации желудочков. Зарегистрирована одиночная ЖЭ. Ортостаз — ритм синусовый 71-73 уд. /мин. (рис. 2, 3).

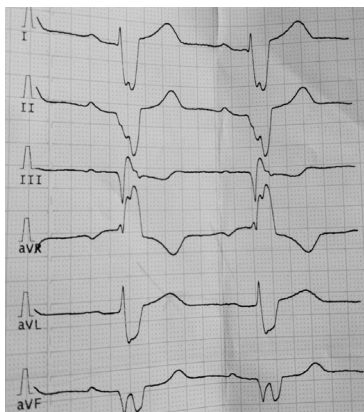


Рис. 2. ЭКГ в отведениях от конечностей

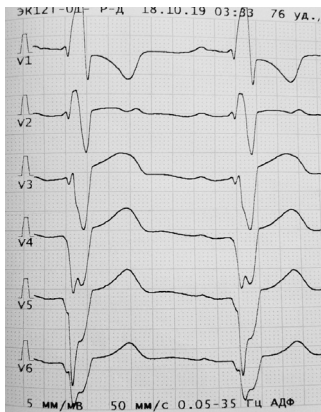


Рис. 3. ЭКГ в грудных отведениях

6. ЭХО-КГ от 18.10: КДР — 30 мм (норма), КСР — 17 мм (норма), ФВ — 70% (норма), ФС — 40% (норма), МЖП 1— 0-12 мм (увеличена), ЗСЛЖ — 6,6 мм (норма). Заключение: ВПС: большой вторичный ДМПП 20-22 мм, расширение правых камер. Гипертрофия миокарда правого желудочка, трикуспидальная регургитация II степени. СДПЖ 105-110 мм.рт.ст ДДПЖ 40-45 мм.рт.ст., митральная регургитация I степени.

7. ХМ-ЭКГ от 09.10: синусовый ритм в течение времени наблюдения со средней ЧСС — 78 уд. / мин. АВ проведение в норме. Зарегистрирована частая желудочковая эктопическая активность в виде одиночных экстрасистол в количестве 52 в час (1% индекс эктопической активности). Редкая наджелудочковая эктопическая активность — одиночные экстрасистолы в количестве 16 в час. Средний QTc за сутки — 472. Значительное удлинение интервала QTc в течение 31 минуты.

8. СМАД от 09.10: индекс времени гипертензии САД = 0%, ДАД = 0%, индекс времени гипотензии САД = 15% ДАД = 100%, среднее АД днем = 88/41 мм рт. ст., ночью = 78/36 мм рт. ст.

9. УЗИ почек и мочевого пузыря от 18.10: уплотнение ЧЛС.

10. УЗИ брюшной полости от 10.10: расширение НПВ и ее ветвей, реактивные изменения в печени и поджелудочной железе.

11. Рентгенография ОГК от 09.10: тень сердца расширена с 2-х сторон, расширен сосудистый пучок, КТИ — 70% (рис. 4).

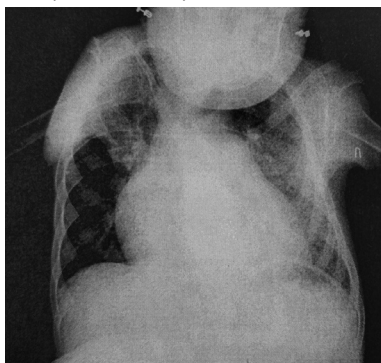


Рис. 4. Расширенная тень сердца на рентгенограмме грудной клетки

12. Тест 6-минутной ходьбы 09.10: пройденное расстояние — 162 м, признаки СН III ФК, степень одышки по Боргу — 4 степени. Работоспособность во время ходьбы — 7998 Дж, с 4 мин. 20 с — усталость.

Клинический диагноз: высокая легочная гипертензия. III ФК. ВПС — функционально единое предсердие (большой вторичный ДМПП 20 мм). Дилатация правых камер сердца. Трикуспидальная регургитация II-III степени. НК IIA-B по Стражеско-Василенко-Лангу. III-IV ФК по NYHA. Нарушение сердечного ритма: желудочковая экстрасистолия, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, полная блокада правой ножки пучка Гиса. Синдром Нунан, синдромальная низкорослость. Кифосколиоз.

С учетом полученных результатов лабораторных и инструментальных исследований, клинических данных проведена коррекция терапии: бозентан — по 125 мг 2 р/сут. внутрь, силденафил — по 15 мг 4 р/сут., дигоксин (0,25 мг таб.) — по ¼ таб. 2 р/сут., моноприл (1 таб. — 20 мг.) — по ¼ таб (5 мг) 2 р/сут., верошпирон — по 25 мг 1 р/сут., торасемид — 5 мг утром, тромбо АСС — по 50 мг 1 р/сут., ателолол (25 мг таб.) — по 1 табл. 1 р/сут.

Выводы

1. Хотя в целом прогноз для жизни при синдроме Нунан благоприятный, он напрямую зависит от своевременности проводимых симптоматических мероприятий — коррекции пороков сердца и других нарушений.

2. Регистрируемая у ребенка высокая легочная гипертензия может быть как следствием наличия своевременно некорригированного ВПС, так и клиническим проявлением, ассоциированным с синдромом Нунан.

Список литературы

1. Смирнов, В. В. Функциональная задержка полового развития: причины, диагностика, лечение / В. В. Смирнов, Н. В. Маказан // Лечащий Врач. — 2012. — № 1. — С. 30–34.

2. Легочная гипертензия у детей : клинические рекомендации / Союз педиатров России ; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. — Москва, 2017. — 60 с.

3. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца / под ред. Горбачевского С. В., Шмальц А. А. — Москва, 2016. — 850 с.

4. Миклашевич, И. М. Современная стратегия терапии легочной гипертензии у детей / И. М. Миклашевич, М. А. Школьников, С. В. Горбачевский // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2018. — № 17 (2). — С. 101–124.

1.7. Болезнь Вильсона-Коновалова, абдоминальная форма

Богданова К.Д., Кузнецова И.Л., Полуэктова М.М., Шихова Е.А.,
педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург

Введение

Редкая встречаемость болезни Вильсона-Коновалова приводит к поздней диагностике, тогда как раннее начало терапии способствует благоприятному прогнозу, улучшению качества жизни и, в ряде случаев, регрессу заболевания. Преимущественный дебют заболевания в детском и подростковом возрасте делает проблему раннего выявления и своевременного лечения при данном заболевании актуальной в практике врача — педиатра.

Болезнь Вильсона-Коновалова — редкое наследственное заболевание, связанное с нарушением метаболизма меди и избыточным ее накоплением в различных органах и тканях, преимущественно проявляющееся симптоматикой поражения печени и центральной нервной системы. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Патологический ген, ответственный за развитие болезни — ген АТР7В, локализован на длинном плече 13 хромосомы. [1]

Частота встречаемости заболевания в популяции колеблется от 1:30000 до 1:100000, с частотой гетерозиготного носительства патологического гена 1:90. [3]

Брюшная (абдоминальная) форма — начинается в детском возрасте. Характерно тяжелое поражение печени, приводящее к смерти раньше появления симптомов со стороны нервной системы. Продолжительность от нескольких месяцев до 3-5 лет при отсутствии терапии. [4]

Описание случая

Пациент: мальчик, 6 лет 2 мес.

Диагноз.

Основной: болезнь Вильсона, абдоминальная форма. Хронический гепатит, минимальная биохимическая активность. Ребенок инвалид.

Сопутствующий: персистенция ННУ 6 типа. Деформация желчного пузыря. Резидуальная церебральная недостаточность. Умеренный миотонический синдром. Плосковальгусная установка стоп. Дизартрия. Эмоциональные нарушения.

Анамнез жизни.

Аntenатальный период: ребенок от 5 беременности, 3 родов, беременность протекала с задержкой внутриутробного развития плода, истмико-цервикальной недостаточности.

Интранатальный период: преждевременные оперативные роды на сроке 28 недель. Преждевременное излитие вод. Длительный безводный период 8 часов. Хориоамнионит.

Наследственный анамнез: проведена пренатальная диагностика в семье. Обнаружена мутация с.3207 > А в гетерозиготном состоянии у плода. При исследовании маркеров, расположенных в непосредственной близости от гена АТР7В, обнаружено, что плод унаследовал от родителей те же хромосомы 13, что и двое больных сибсов в семье. Прогноз для плода неблагоприятный с вероятностью 99,8%. Дети: девочка 21 год, мальчик 14 лет, мальчик 6 лет. Все дети имеют диагноз: «болезнь Вильсона-Коновалова, абдоминальная форма».

При объективном осмотре выявлены изменения: слизистые полости рта, конъюнктивы, склер — иктеричны. Костно-суставная система: вальгусная установка стоп, мышечная система: мышечная гипотония, система органов пищеварения: мягкое небо слегка иктерично; пальпация нижнего края печени: +1 см; Размеры печени по Курлову: 7(1) x 6 x 6 см.

Неврологический статус: фонация, артикуляция, речь нарушены. Походка: вальгусная установка стоп. Осанка: нарушена, крыловидные лопатки, асимметрия стояния плеч. Вегетативно-трофическая сфера: гипергидроз дистальных отделов; похолодание дистальных отделов конечностей.

Данные исследований.

Биохимический анализ крови: билирубин прямой -, не прямой 32, общий 32 (↑), тимоловая проба 0,9 Ед (↑), общий белок 70 г/л, АСТ 42 ме/л (↑), АСТ 34 ме/л, щелочная фосфотаза 288 ме/л.

Концентрация меди в сыворотке крови: 539 мкг/л (норма 700-1400).

Концентрация меди в моче: 98,7 мкг/л.

Церулоплазмин: 12,91 мг/дл (норма 20-60).

Лечение.

Соблюдение диеты: исключить из питания баранину, свинину, уток, гусей, кальмары, семгу, субпродукты (печень, почки, сердце), морепродукты (устрицы, креветки, крабы, лобстеры, мидии), сое-

вые продукты, орехи, грибы, сухофрукты (изюм, финики, чернослив), фасоль, горох, чечевица, пшено, ячмень, ржаной хлеб, свежий картофель, молочный шоколад, какао, минеральная вода. В литре воды, употребляемой внутрь, должно быть не более 1 мкг меди. Соблюдение режима дня, ЛФК ежедневно. Медикаментозная терапия: купренил — ежедневно по 250 мг 1 раз в день, постоянно, длительно. Урсодезоксихолевая кислота — 250 мг 1 раз в день, постоянно, длительно.

Заключение

Болезнь Вильсона-Коновалова — наследственно детерминированное заболевание, при гетерозитности обоих родителей риск рождения больного ребенка 75%. Гетерозиготное носительство дефектного гена достигает частоты 1:1100.

Прогноз при болезни Вильсона связан со степенью декомпенсации печеночных функций, тяжестью неврологической симптоматики. Своевременно начатая правильная патогенетическая терапия предотвращает развитие либо приводит к регрессу клинических проявления болезни, существенно улучшая состояние и качество жизни пациентов.

Особенностью клинического случая является то, что в семье трое детей имеют заболевание Вильсона-Коновалова абдоминальную форму и диагнозы были установлены в разные возрастные периоды. Комплексный подход к диагностике болезни Вильсона-Коновалова, раннее выявление и правильный алгоритм лечения позволили снизить вероятность жизнеугрожающих состояний, что благоприятно сказывается на их качестве жизни и прогноза в дальнейшем.

Список литературы

1. Болезнь Вильсона у детей / Баранов А. А., Кагынов Б. С., Багаева М. Э, Зайнудинов З. М. // Вопросы современной педиатрии. — 2015 — № 2. — С. 65-73
2. Болезнь Вильсона у детей. Сложный для диагностики клинический случай / Вахлова И. В., Сафронова Л. Е., Овчинникова С. В., [и др.] // Уральский медицинский журнал. — 2013. — № 6. — С. 68-70.
3. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Вильсона-Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация) — Москва, 2013. — С. 7-8.
4. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) у детей : клинические рекомендации / Союз педиатров России. — Москва, 2016. — 39 с.

1.8. Прогноз и особенности ведения детей с множественными пороками ЦНС (дисгенезией головного мозга) в условиях амбулаторной службы

Абдуллаев А.Н., педиатрический факультет, 6 курс, ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург

Введение

Дисплазии различных отделов ЦНС часто являются находкой врачей лучевой диагностики в связи с моторными нарушениями у детей, или рефрактерных к терапии форм эпилепсий [1]. Дебют клинических проявлений пороков ЦНС часто приходится школьный и подростковый возраст [3]. Методы защиты детей от «последствий» нарушений эмбриогенеза отсутствуют [1-3]. В ходе наблюдения за ребенком с множественными пороками центральной нервной системы нам стал интересен вопрос оценки прогноза жизни и развития у ребенка с многочисленными морфологическими проявлениями дисплазии ЦНС, для улучшения ведения таких детей в условиях амбулаторной службы.

Описание случая

Девочка А., 15 месяцев, на приеме у участкового-педиатра 11.07.19 с целью профилактического осмотра

Из анамнеза.

Девочка от второй беременности, первых родов. Первая беременность — регресс. Беременность протекала на фоне ВПР: неполная перегородка полости матки, миома небольших размеров. В 8 недель — угроза прерывания, 10 недель — ОРВИ, 33 недели — отеки беременных, ВПР ЦНС, многоводие умеренное. Роды срочные оперативные в затылочном предлежании в сроке 41 неделя. Безводный период 8 часов. Воды прозрачны.

Масса при рождении — 3390 г, длина — 50 см, окружность головы — 36 см, окружность грудной клетки — 34 см, 7/8 баллов по Апгар. Состояние ребенка с рождения удовлетворительное. В совместном пребывании с матерью с 1-ых суток. Приложена к груди, сосет хорошо, усваивает. Докорм смесью в связи со скудной лактацией — 40 мл. Учитывая антенально выявленного ВПР ЦНС для дальнейшего обследования была переведена в отделение патологии новорожденных. Уровень билирубина — 267 мкм/л при поступлении, фототерапия проводилась двумя лампами. Кормилась смесью,

мать переведена в ГБ № 7.

Диагноз при выписке.

Основное заболевание: гипербилирубинемия конъюгационная средней степени.

Сопутствующее заболевание: церебральная ишемия 1 степени. ВПР ГМ: субэпендимальная гетеротопия полушария ГМ, гипоплазия и дисгенезия мозжечка, гипоплазия мозолистого тела. Не исключается гамартрома гипоталамуса справа, мелкие субкортикальные очаги в полушариях ГМ. (МРТ от 24.04.). Врожденная патология органа зрения: колобома диска зрительного нерва и хориоидеи правого глаза. МАРС: Функционирующее овально окно.

Проведена эхоэнцефалография. Заключение: умеренные диффузные изменения БЭА головного мозга в виде признаков дизритмии с переходящим ирритативным замедлением активности в левой лобно-центрально-височной зоне без регистрации очаговой или эпилептиформной активности.

УЗИ органов брюшной полости: деформация желчного пузыря. Пиелоктазия слева.

Нейросонография: псевдокиста правого сосудистого сплетения. Расширение передних рогов боковых желудочков. Кариотипирование — 46, XX, без хромосомных aberrаций (рис.).

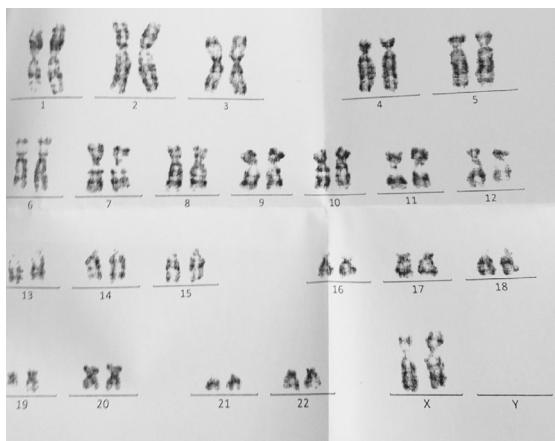


Рис. Кариотип

Консультация иммунолога от 22.08.18 — направлена генетиком к иммунологу с целью проведения УЗИ ВЖ. УЗИ вилочковой железы от 22.08.18 — Тимомегалия 2 ст.

Рекомендовано: виферон-гель в нос, Корилип-нео, ИРС-19. Вакцинация: медотвод до 17.10.18 г. Консультация иммунолога от 30.01.19 .Диагноз «гиперплазия вилочковой железы, выздоровление». Контроль УЗИ тимуса. 30.01.19 — без патологии.

Консультация педиатра ОДКБ № 1 31.05.19. Жалобы: гиперемия лица, сухость кожи шелушение. Диагноз «атопический дерматит, выраженные проявления».

Динамика неврологического статуса:

27.04 — Патологические стопные знаки, сухожильные рефлексы умеренно снижены на верхних и нижних конечностях.

31.05 — Дистония мышечного тонуса, асимметричная форма головы, правая глазная щель шире, лицо асимметрично, умеренно сглажена носогубная складка справа.

16.07 — голова деформирована, лицо асимметрично, тонус мышц на конечностях снижен, быстро истощается опора, слабый захват, мраморность кожных покровов.

21.11 — Череп уплощен, деформирован, мышечный тонус в руках и ногах повышен.

31.01 — без динамики.

14.06 — Левосторонний сходящийся стробизм.

Кроме того, стоит отметить, что в ходе наблюдения за ребенком решался вопрос о необходимости нейрохирургического вмешательства 17.08.18 — консультация детского невролога в центре микро-нейрохирургии МАУ ГКБ № 40 — показаний нет. МРТ в возрасте года — данные за гамартому гипоталамуса сомнительные. Повторная консультация невролога в возрасте года — показаний к операции нет.

В результате осмотра ребенка и анализа медицинской документации нами было выделено следующее:

1. Задержка роста ребенка во втором полугодии жизни (SDS роста -1,57).

2. Вероятное нарушение адаптации ребенка, проявившееся в эндокрино-иммунном дисбалансе (тимомегалия) [4].

3. Настораживают следующие признаки: Задержка роста, подозрение на нейросенсорную тугоухость и косоглазие, появившиеся во второй половине первого года жизни.

4. Регулярное присутствие дистонии и признаков моторных нарушений.

Как итог проведенной работы, необходимо обратиться к данным литературы, которые укажут на возможные риски для здоровья у данного ребенка. Так, гетеротопия серого вещества полушарий — это аномальное скопление и необычное расположение серого вещества в различных участках головного мозга. Она обусловлена нарушением миграции нейронов из терминального матрикса вдоль глиальных волокон в кору мозга. Риск — развитие повторяющихся припадков в раннем детском возрасте, фокальная эпилепсия рефрактерная к терапии (у девушки на втором десятке жизни), пирамидальная недостаточность, интеллектуальная недостаточность [1, 3, 5].

Гипоплазия мозолистого тела — порок развития МТ, при котором наблюдается отсутствие лишь задней спайки, а мозолистое тело укорочено. Риск — нарушение интеллекта; нарушения физического развития (дефицит СТГ или синдром гипопитуитаризма), эпилепсия, синдром расщепленного мозга [6, 7]. Гипоплазия мозжечка характеризуется уменьшением объема мозжечка, хотя форма мозжечка (почти) нормальная. Проявляются ранним началом прогрессирующей атаксией, гипотонией и затруднению в моторном развитии [8]. Колобома зрительного нерва относится к врожденным аномалиям развития органов оптической системы. Она представлена углублением в диске зрительного нерва разного размера, которое заполнено ретинальными клетками.

Основным симптомом данного заболевания является скотома [9, 10]. Гамартрома гипоталамуса по морфологической классификации соответствует ганглиоцитоме (доброкачественная опухоль из элементов симпатических нервных ганглиев). На сегодня считается, что данное образование не представляет сложности в диагностике, но затрудняет лечение. Центральное преждевременное половое созревание и эпилепсия или родственные нейроповеденческие симптомы. У детей с центральным преждевременным половым созреванием, симптомы могут проявляться уже в возрасте 2-3 года [11]. Также хотелось бы отметить важные моменты, на которые хотелось бы обратить внимание во время ведения такого ребенка:

1. Оценка физического развития с правильной оценкой при каждом посещении.
2. Оценка вторичных половых признаков и признаков раннего развития костной ткани при каждом посещении.
3. Закончить вакцинацию согласно региональному и национальному календарю.

4. Информирование родителей о различных формах проявления эпилепсии, в случае появления у ребенка — немедленное обращение к педиатру (в дальнейшем — неврологу).

5. Уточнение диагноза нейросенсорной тугоухости, ранее — начало реабилитации у сурдолога.

6. Проявить настороженность со стороны эндокринологических заболеваний — оценка уровня СТГ, ИФР-2, АКТГ, кортизола, половых гормонов.

Список литературы

1. Айвазян, С. О. Фокальные корковые дисплазии: алгоритм предоперационного обследования/ Айвазян С. О // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. — 2012. — № 2. — URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/fokalnye-korkovye-displazii-algoritm-predoperatsionnogo-obsledovaniya> (дата обращения: 21.07.2019).

2. Clinical and morphological aspects of gray matter heterotopia type developmental malformations. / Zając-Mnich, Monika et al. // Pol J Radiol. — 2014. — № 79. — P. 502-7. — doi: 10.12659/PJR.890549.

3. Raza, H. K. The clinical and imaging features of gray matter heterotopia: a clinical analysis on 15 patients. / RazaHK //NeurolSci. — 2019. — 40 (3). — P. 489-494.

4. Калинин, В. А. Мальформации коры головного мозга. Вторичные парциальные эпилепсии / В. А. Калинин, М. А. Громаковская // Медицина и образование в Сибири. — 2014. — № 6.

5. Нагаева, Е. В. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков / Е. В. Нагаева // Центр роста Института детской эндокринологии ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава РФ, Москва.

6. Distinguishing 3 classes of corpus callosal abnormalities in consanguineous families. / Hanna R. M. [et al.] // Neurology. — 2011. — Vol. 76, № 4. — P. 373-82. — doi:10.1212/WNL.0b013e318208f492.

7. Basson, M. Congenital hypoplasia of the cerebellum: developmental causes and behavioral consequences / Basson M. A., Richard J W. // Frontiers in neuroanatomy. — 2013. — Vol. 7. — doi: 10.3389/fnana.2013.00029.

8. Сташкевич, С. В. Врожденные колобомы радужки (обзор литературы) / Сташкевич С. В., Шантурова М. А. // Иркутский филиал ФГУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова

Росмедтехнологии». — Иркутск, 2017.

9. Сочетание врожденной колобомы зрительного нерва и колобомы сосудистой оболочки в парных глазах / Симакова И. Л., Кириллов Ю. А., Сосновский С. В. [и др.] // Офтальмологические ведомости. — 2017.

10. Михайлов, В. А. Эпилепсия с геластическими приступами и гамартома гипоталамуса / Михайлов В. А., Дружинин А. К., Шова Н. И. // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. — 2017. — № 3. — URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/epilepsiya-s-gelasticheskimipristupami-i-gamartoma-gipotalamusa> (дата обращения: 21.07.2019).

11. Федоров, Г. Н. Основные эндокринологические показатели у детей раннего возраста при тимомегалии // Вестник Смоленской государственной медицинской академии. — 2002. — № 4. — URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/osnovnye-endorinologicheskie-pokazateli-u-detey-rannego-vozrasta-pri-timomegalii> ((дата обращения: 21.07.2019).

1.9. Новые возможности в лечении детей со спинально-мышечной атрофией (СМА)

*Ганбарова Х.А., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Для определения спинальной мышечной атрофии часто используют несколько терминов, в том числе «генетическое заболевание», «аутосомно-рецессивное наследственное заболевание», «болезнь мотонейронов» или «нервно-мышечные заболевания» [4]. Частота встречаемости спинальных мышечных атрофий составляет 1 на 6000-10000 новорожденных [American Journal of Medical Genetics 2002; 110:301–307]. Частота носительства делеции 7 экзона гена SMN 1:50 человек [American Journal of Medical Genetics 2002; 110:301–307]. На сегодняшний день, как правило, под термином СМА понимается наиболее распространенная форма заболевания, развивающаяся вследствие мутаций и делеций в гене SMN1 (survival motor neuron 1 — ген фактора выживания мотонейрона-1), расположенном на длинном плече 5-й хромосомы. Эта форма стала обозначаться как СМА 5q. Из-за мутации данного гена у людей со СМА производится меньшее количество белка SMN, что приводит к потере мотор-

ных нейронов спинного мозга. В результате больные СМА теряют способность управлять своим телом, вплоть до полной неспособности двигаться. По мере прогрессирования болезни утрачивается способность самостоятельно глотать и дышать. При этом у детей и взрослых со СМА не теряется чувствительность кожи, мышц, нервной системы, а также сохраняется нормальный интеллект. Данная генетическая мутация может фенотипически проявляться разными клиническими типами СМА: от рано начинающегося СМА 1-го типа до манифестирующего во взрослом возрасте СМА 4-го типа.

Исторически СМА считалось заболеванием, приводящим к смерти в раннем детстве, однако в последние 10 лет был разработан ряд новых терапевтических подходов. Так, например, в 2016 году в США был зарегистрирован первый в мире препарат для лечения СМА «Спинраза» (в 2017 году он был одобрен к использованию в Евросоюзе). Разрабатываются и внедряются в практику другие препараты — «Рисдиплам», «Золгенсма» и др. В России с августа 2019 года зарегистрирован препарат «Спинраза» и его уже активно получают дети, которые вошли в клинические испытания. Для значительного улучшения качества жизни и протекания заболевания важно соблюдать правильное медицинское сопровождение и устранение симптомов болезни (например, с помощью респираторной поддержки и энтерального питания), а также путем раннего начала использования мер по профилактике развития вторичных осложнений. Кроме того, комплексная работа мультидисциплинарной команды медицинских и немедицинских специалистов поможет справиться с психологическими, социальными и духовными трудностями, с которыми сталкивается пациент и его члены семьи на протяжении всей жизни от момента установления диагноза. От того, насколько своевременной и качественной будет помощь, зависит судьба ребенка со СМА, его медицинское и психологическое состояние, социальная адаптация в обществе [2].

Описание случая

Пациент А., родился в 2012 году на 41 неделе от 1-й беременности, протекавшей на фоне ВСД, анемии I степени с нормальными массово-ростовыми показателями (масса при рождении — 3400 г, длина — 52 см, по шкале Апгар — 7/9 баллов), однако с 3-х суток стало отмечаться вялое сосание, выраженная гипотония всех мы-

шечных групп, рефлексы спинального автоматизма не вызывались, наблюдалась паретическая установка кистей рук. Для дальнейшего обследования и диагностики на 4-е сутки жизни ребенок был переведен на лечение в Областной перинатальный центр с диагнозом «ППЦНС, гипоксически-ишемического генеза тяжелой степени, вялый тетрапарез». Далее после консультации генетика высказано предположение о наличии заболевания Вернига-Гофмана (СМА 1 типа), проведено генетическое исследование, подтвержден аутосомно-рецессивный тип наследования в Центре молекулярной генетики (г. Москва). В возрасте 1 месяца стал получать в терапии сироп «Девакин».

Несмотря на длительную нейрометаболическую, реабилитационную терапию, начатые с рождения, положительная динамика отсутствует. В возрасте 5 месяцев установлена категория «ребенок-инвалид», а в 9 месяцев доставлен в реанимационное отделение ДГБ № 9 с дыхательными нарушениями, угнетением спонтанного дыхания; проведена операция нижней трахеотомии с подключением к аппарату искусственной вентиляции легких. С этого же возраста ребенок был переведен на зондовое питание, отмечалось отставание в нервно-психическом развитии (не держал голову, не переворачивался, не ползал, не сидел), произношение некоторых протяжных звуков.

На момент осмотра в ноябре 2019 года у ребенка отмечаются приступы беспокойства с тахикардией, повышенной потливостью, проходящие после приема обезболивающих препаратов. При осмотре состояние тяжелое за счет основного заболевания, в сознании, общемозговых и менингеальных симптомов нет. Находится на круглосуточной принудительной вентиляции легких через ТСТ. Питание через гастростому. Родителями активно используется откашливатель.

По шкале оценки симптомов (SAS) параметр боли с 2016 года по 2019 год плавно с 8 баллов снизился до 0 баллов, тошнота не была изменена и расценивается 0 баллов, физическая активность с 2 баллов перешла на 0 баллов, сознание находится также в пределах 9-10 баллов (рис. 1-5).



Рис. 1. Пациент А. Проявления СМА 1 типа в периоде младенчества.
Рис. 2. «Синдром вялого ребенка»



Рис. 3, 4, 5. Пациент А., 7 лет.
Видимая контрактура верхних и нижних конечностей

Пациентка Б. родилась в 40 недель (январь 2018 года) от 1-й беременности, протекавшей на фоне гестоза, повышения АД на протяжении всей беременности. Массово-ростовые показатели соответствовали норме (масса — 3530 г, длина тела — 53 см., по Апгар — 7/8). До 2-х месяцев жизни росла и развивалась соответственно возрасту. В 3 месяца родители обратили внимание на тремор ручек в движении, слабость в ножках, уменьшение активных движений в конечностях. Наблюдалась и лечилась у невролога по месту жительства с диагнозом «миотонический синдром». В 10 месяцев консультирована неврологом, и далее диагноз «СМА 1 типа» подтвержден генетически в 11 месяцев. Проводится ортопедическая коррекция (раннее — ортезирование для профилактики развития контрактур и сколиоза), поструральный менеджмент, кардиореспираторный мониторинг и респираторная поддержка (откашливатель, использование мешка Амбу, аппарат для проведения НИВЛ в ночное время).

С июня по июль 2019 года находилась в отделении паллиативной помощи ГАУЗ СО ОДКБ и получила 3 инъекции препарата «Спинраза» интратекально 12 мг / 5 мл с интервалами соответственно инструкции. Введение препарата перенесла удовлетворительно, осложнений не было отмечено. Следующая инъекция ожидается в январе 2020 года. Далее при оценке моторных навыков по шкале CHOPINTEND отмечается положительная динамика после инъекций: в июне — 14 баллов; в июле — 16 баллов; в августе — 20 баллов. По шкале оценки симптомов (SAS) в динамике с 2018 по 2019 год отмечается нарастание боли с 0 до 2 баллов, параметр удушья — до 2 баллов, снижение аппетита — с 10 до 6 баллов, а также снижение физической активности — с 4 баллов до 2 баллов (рис. 6).



Рис. 6. Пациентка Б., 1 г 10 месяцев.
Активно реагирует на осмотр в виде капризов и плача

Обсуждение

Постановка диагноза СМА ставит много вопросов, подлежащих решению, как перед родственниками больного, так и перед несколькими смежными специалистами. Для комплексного лечения таких детей важна, в первую очередь, не только лекарственная терапия, но и постуральная терапия, советы диетолога, коррекция нарушений ортопедом, консультирование и оказание помощи у пульмонолога, гастроэнтеролога, реабилитолога, медицинского генетика, педиатра. В течение болезни наблюдаются задержки моторного развития, быстрое развитие контрактур суставов и деформации грудной клетки. Также прогрессируют дыхательные нарушения, проблемы с глотанием еды и слюны, отхождением мокроты. Высок риск развития аспирационных пневмоний из-за бульбарных нарушений. Нарастающая дыхательная недостаточность, особенно при присоединении инфекции, часто ведет к смерти. При естественном течении заболевания пациенты со СМА 1 типа погибают до 2 лет [3]. Однако своевременная респираторная поддержка может увеличить продолжительность жизни ребенка, как в случае Пациента А., а применение инновационных лекарственных средств, таких как «Спинраза», который представляет из себя антисмысловой олигонуклеотид, воздействующий на ген выживаемости мотонейронов - 2 (SMN2), не только увеличит продолжительность жизни, но и улучшит функциональное состояние, как у Пациентки Б.

На сегодняшний день в реестре пациентов детей со СМА по Российской Федерации за ноябрь 2019 года всего 874 больных (707 детей и подростков до 18 лет и 167 взрослых старше 18 лет). В Свердловской области зарегистрировано 35 детей с диагнозом «спинально-мышечная атрофия» и лишь 3 детей участвуют в клинических испытаниях и получают препарат «Спинраза». Однако не стоит считать лекарственную терапию чудом, ведь само лекарство бессильно без участия врачей и родителей.

Выводы

1. Пациент А., не включенный в клинические испытания, является примером того, что при ранней постановке диагноза дети могут прожить дольше, чем пишут во многих источниках.

2. Пациентка Б., получающая курс терапии «Спинраза», показала значительное улучшение моторных навыков.

3. Таким образом, представленные клинические случаи дока-

зывают не только роль передовой медицины в решении лечения редких заболеваний, но и важности комплексного лечения данной патологии.

Список литературы

1. Никифоров, А. С. Общая неврология / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. — 2-е изд., испр. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 704 с.
2. Никифоров, А. С. Частная неврология / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. — 2-е изд., испр. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 768 с.
3. Спинальная мышечная атрофия: что дальше? — М. : Издательство «Перспект», 2018. — 32 с.
4. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению спинальных мышечных атрофий у детей / под ред. Д. В. Влодавец, Д. А. Харламова. — Москва., 2013. — 32 с.
5. In vivo activation of SMN in spinal muscular atrophy carriers and patients treated with valproate. Ann / Brichta, L., Holker, I., Haug, K. [et al.] // Neurol. — 2006. — № 59. — P. 970-975.

Глава 2. ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ

2.1. Множественный уролитиаз у ребенка 1 года

*Жаксальков А.С., педиатрический факультет, 5 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Мочекаменная болезнь (МКБ), или уролитиаз, по распространенности занимает второе место после воспалительных неспецифических заболеваний почек и мочевых путей. В последнее время нарастаживает увеличение заболеваемости МКБ у детей. Увеличение частоты заболеваемости у детей связывают и с повышением минерализации воды, дефицита витаминов в продуктах питания, а также с увеличением влияния других факторов, способствующих нарушению обмена веществ в детском организме. Нередко уролитиаза диагностируют даже у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Мочекаменная болезнь встречается в основном у детей в возрасте от 3 до 12 лет, у мальчиков в 2–3 раза чаще. В 92% случаев камни локализуются в почке и мочеточнике, в 7% — в мочевом пузыре и в 1% — в уретре. Двусторонний уролитиаз встречается в 20% наблюдений. [1,3].

Описание случая

Клиническое наблюдение пациента с DS МКБ. Камни интрамуральных отделов мочеточников, камень левой почки. Острый гнойный пиелонефрит. Абсцессы обеих почек.

Девочка М., 1 г. Доставлена бригадой скорой помощи в РАО МАУ ДГКБ № 9 из ДГБ № 15 с DS «острый обструктивный пиелонефрит, абсцесс почки».

Анамнез жизни.

Ребенок от III беременности протекавшей без патологии, III срочных родов с массой тела 3780, рост 52см. Держит голову с 1 мес, зубы с 6 мес, сидит с 11 мес. В 1 мес по данным УЗИ почек без патологии в ОАМ — без изменений. С 2,5 мес изменения в ОАМ в виде лейкоцитурии с 3 мес наблюдается с DS: Инфекция мочевыводящих путей. После курса фурагина анализы мочи нормализовались. ДДН у ортопеда — Двусторонний подвывих бедер.

Анамнез заболевания.

В возрасте 1 года (24.04.2016 г.) жалобы на слабость, вялость,

снижение аппетита, периодические подъемы температуры до фебрильных цифр, наблюдалась участковым педиатром, лечилась амбулаторно, проведено 2 курса антибактериальной терапии — ампициллином, суммамедом. С 01.05.2016 г. жидкий стул 6 раз в день, рвота 2 р. 04.05.2016 г. госпитализирована в ГДБ № 15, проведено лабораторное обследование. Б/х крови: глюкоза — 2,82 м/мольл, мочевины — 22,13 ммоль/л, креатинин сыворотки — 92 мкмоль/л, СРБ — 275 мг/л, Na 133,2 ммоль/л., СОЭ — 54 мм/ч. ОАМ: белок — 0,390 г/л, ле — 500, эр — 50, уд вес — 1015.

06. 05. 2016 в 15-44 бригадой СМП доставлена в приемный покой МАУ ГДБ № 9 с ДС «отрый пиелонефрит, обструктивный». Абсцесс почки.

В приемном покое ребенок на руках у матери, состояние ребенка тяжелое, сознание ясное, вялая, кожа бледная, тургор снижен, вес — 9200, чдд — 23, дыхание везикулярное, проводится над всеми полями, хрипов нет. Пульс — 108, аппетит снижен, пьет не охотно, живот при поверхностной пальпации мягкий, поясничная область не изменена, симптомов раздражения брюшины нет.

Почки, печень, селезенка не пальпируются. Мобилизация шиной-распоркой на уровне голеностопных суставов.

В приемно-диагностическом отделении выполнен обзорный снимок грудной клетки, патологических изменений не выявлено.

УЗИ: левая почка — 85*35 мм пар 14 мм, эхогенность паренхимы не изменена, кортико-медуллярная дифференцировка прослеживается четко, контур почки прослеживается четко, ровный, форма правильная, чашечно-лоханочная система расширена конкремент нижней группы чашечек — 5*4 мм (рис. 1А) с акустической тенью. Расширение чашечек до — 8,6 мм, лоханки — до 8 мм, мочеточник верхняя треть — до 3 мм, средняя треть не визуализируется, нижняя треть — до 8,7 мм в устье мочеточника конкремент с гиперсигналом (рис. 1Б), акустической тенью — 8,5*4,7 мм, выброс из мочеточника слабый, направлен пристеночно. Справа почка — 80*32 мм пар 14 мм, эхогенность паренхимы не изменена, кортико-медуллярная дифференцировка прослеживается четко, контур почки прослеживается четко, ровный, форма правильная, чашечно-лоханочная система не расширена. Мочевой пузырь ровный, стенка 3,1 мм объем 31 мл, содержимое анэхогенное.

Заключение: острая почечная недостаточность, конкремент нижней группы чашечек левой почки и левого мочеточника.

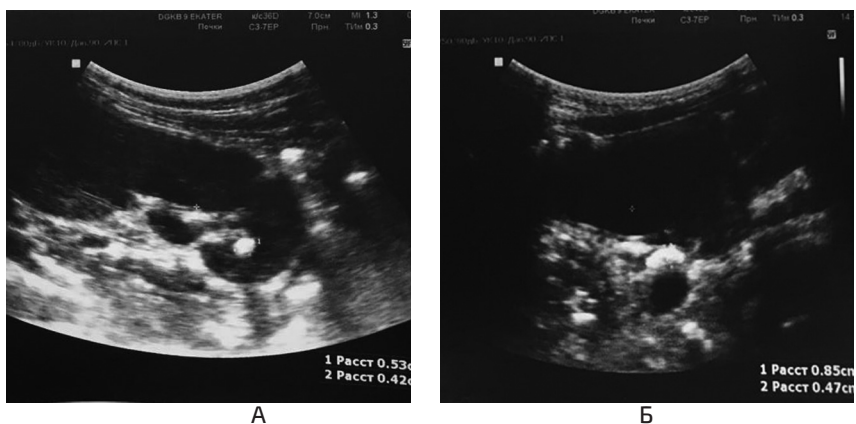


Рис. 1. УЗИ левой почки и мочеточника
(А — конкремент нижней группы чашечек левой почки,
Б — конкремент интрамурального отдела мочеточник)

Учитывая тяжесть состояния, ребенок госпитализирован в отделение реанимации. В 16-00 для устранения обструкции и дренирования МВП в неотложном порядке ребенку выполнено стентирование МВП слева под аппаратно-масочным наркозом. Во время цистоскопии выявлен конкремент интрамурального отдела левого мочеточника, выполнена ретроградная катетеризация мочеточника стентом 3 мм длиной 12 см, во время установки стента выделилось большое количество слизисто-гнойной мочи. В мочевого пузырь установлен катетер Фолея № 8. Справа устье мочеточника не изменено.

После дренирования выполнен обзорный снимок и УЗИ: положение стента в мочевыводящих путях слева правильное, конкремент в устье мочеточника — 8,5*4,7мм, мочеточник расширен в нижней трети — 8 мм, стент в просвете. Левая почка прежних размеров, в лоханке и верхнем бокале стент. Лоханка — 5 мм, чашечки — 7 мм, чашечно-лоханочная система утолщена, локальных образований в почке и паранефральной клетчатке не выявлено. В полости малого таза 12 мм жидкости.

В отделении реанимации проводилась посиндромная, инфузионная терапия и клинико-лабораторный мониторинг: ЧСС — 150 в мин., ЧДД — 30 в мин., АД — 130 / 82мм рт. ст, температура — 38,8 С°, SpO₂ — 99%. Стул — 5 раз, моча светлая. В 23-00, учитывая нарастание анемии, ЛЕ — 30,5 *10/9л, ЭР — 2,46*10/12 л, Нб — 66 г/л,

Нет — 18.6% по индивидуальному подбору проведена гемотрансфузия — эритроцитарной взвеси O (I) Rh (+) пол 100мл.

На 4 сутки пребывания в стационаре, по данным УЗИ, в правой и левой почке определяются дополнительные гипоэхогенные, однородные образования, сосудистый рисунок определяется только по периферии (абсцессы) размерами от 4*6 мм до 14*18 мм, некоторые выступают за контуры почки. Паранефральная клетчатка почек эхопозитивна, утолщена. В плевральных полостях незначительное количество свободной жидкости, наддиафрагмально слоем до 2 мм (рис. 2).

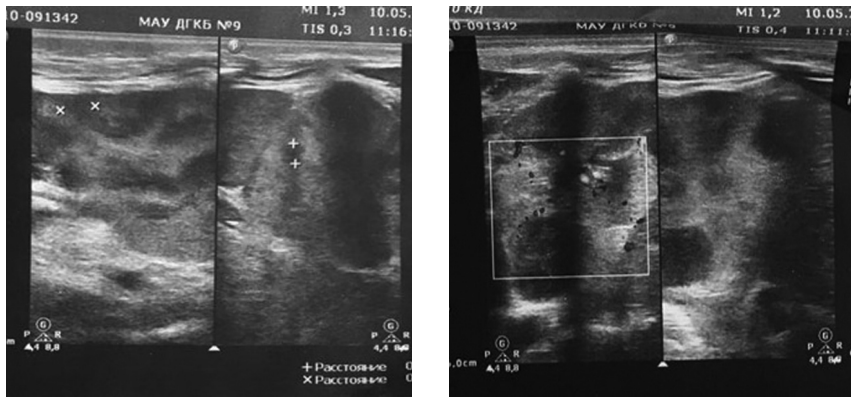


Рис. 2. Абсцессы правой и левой почки. Конкремент левой почки

Для уточнения диагноза и тактики на 7 сутки выполнена компьютерная томография брюшной полости с усилением. 13.05.2016 конкремент левой почки — 6*4*4 мм плотностью 815 НУ слева, полостная система не расширена, стен, в интрамуральном отделе мочеточника конкремент — 8*4*5 мм плотностью 1010 НУ. В паренхиме правой почки множественные кистовидные образования в среднем размером 16 мм, наиболее крупное в нижнем сегменте — 18*17*22 мм, выходящее за контур почки, образования частично накапливают контраст, лоханка — 10 мм. Мочеточник в средней трети — до 9 мм, в интрамуральном отделе конкремент овальной формы — 7*5*4 мм плотностью 1135 НУ. Выделительная функция почек на контраст снижена.

В этот же день проведено стентирование правого мочеточника под аппаратно-масочным наркозом и УЗИ-навигацией.

Проведена антибактериальная терапия по чувствительности до санации мочи. В удовлетворительном состоянии пациентка выписана домой. Через 2 месяца поступила в отделение для обследования и удаления стентов. Состояние ребенка удовлетворительное. Воспалительный процесс в почках купирован, обструкции дилатации полостной системы нет. Гемодинамических нарушений в почках не выявлено. Стенты удалены, конкременты прежней локализации, обструкции нет.

18.08.2016. УЗИ: правая почка — 68*29 мм, паренхима — 13 мм, не истончена, контуры неровные, четкие, лоханка до микции — 6,6 мм, после микции — ? мм., чашечки до микции — 5 мм, после микции — ? мм, мочеточник в/3-6,3 мм; ср/3-7,8 мм; н/3-7мм. Патологической подвижности нет. В нижней трети правого мочеточника эхопозитивное, овоидное образование размерами 9*5*5,1 мм. Левая почка — 70*29 мм, паренхима — 13мм, лоханка до микции — 4,2 мм, после микции — щелевидная мм, чашечки до микции — 3,7 мм, наличие дополнительных структур в проекции нижней группы — образование размерами 4,6*6,5*4 мм, рядом аналогичные образования размером около 2 мм, мочеточник — до н/3-1мм в проекции н/3 — мочеточника слева эхопозитивное, овоидное образование, размерами 9,5*4,7*5,4мм. Патологической подвижности нет. Мочевой пузырь — объем до микции 19 мл, остаточной мочи — 0 мл, стенка — 2 мм.

Закключение: состояние после удаления стентов мочеточников, пиелоэктазия справа, дилатация правого мочеточника, конкременты н/3 мочеточников и левой почки.

29.07.2016. ЭКГ: синусовая тахикардия — 143-154 уд в мин.

11.08.2016. Обзорный снимок брюшной полости: МКБ конкременты н/3 обоих мочеточников, стенты почек.

12.08.2016. Проба Реберга: креатинин — 37,7 мкм/л, минутный диурез — 0,26 мл/мин., клиренс креатинина — 82,3 мл/мин., канальцевая реабсорбция — 99%.

15.08.2016. Проба по Зимницкому: удельный вес — 1000-1015, ОД — 300 мл, ДД — 130 мл, НД — 170 мл.

15.08.2016. Посев мочи: микрофлора не обнаружена.

18.08.2016. ОАМ: удельный вес — 1013, белок — 0 г/л, глюкоза — н/обнаружена, лейкоциты — 23-27 в п/з, эритроциты — н.и 70-80 изм 30-40, эпителий — перех. небольшое кол-во.

18.08.2016. ОАК: лей — 8,29*10⁹/л, эр — 4,34*10¹²/л, Нб — 117

г/л, гематокрит — 34,9%, тромб — 370×10^9 , СОЭ — 8 мм/ч, нейт — 28,3%, лимф — 61,4%, моноц — 5,1%, эоз — 3,9%, баз — 1,3%.

15.08.2016. Биохимия крови: общ. белок — 59,4 г/л, глюк — 4,64 ммоль/л, К⁺ — 4,67 ммоль/л, креат — 37,7 мкмоль/л, Na⁺ — 140,4 ммоль/л, мочеви́на — 3,7 ммоль/л.

В декабре 2016 г. ребенку в Научном центре здоровья детей РАМН Москвы выполнена уретеролитотрипсия до полной дезинтеграции конкрементов. После манипуляционный период протекает гладко. Находится на диспансерном наблюдении нефролога и уролога.

В феврале 2019 г. на приеме нефролога: жалоб нет, рост — 109 см, вес — 18 кг 390 гр.

ОАМ — без патологии.

Общий анализ крови: лей — $6,02 \times 10^9$, эр — $4,79 \times 10^{12}$, Hb — 123 г/л, гематокрит — 35,9%, тромб — 320×10^9 , СОЭ — 2 мм/ч, нейт — 31,9%, лимф — 58,1%, моноц — 6,5%, эоз — 2,3%, баз — 1,2%.

УЗИ 01.02.2019 г.: правая почка — 72×31 мм контур четкий, ровный. Паренхима — 12,3 мм, лоханка до микции — $13,6 \times 3,2 \times 10,6$ мм, верхняя чашечка — до 2,6 мм, мочеточник в/3 до 1,7 мм. Слои паренхимы дифференцируются четко. Кровоток при ЦДК прослеживается до капсулы. Подвижность почек — в пределах нормы. После микции размеры лоханки — $9,1 \times 2,5 \times 7,9$ мм, чашечка верхняя — до 2,3 мм, мочеточник в/3 до 1,4 мм, почечный синус умеренно уплотнен. Почка слева — 79×33 мм контур четкий, ровный. Паренхима — 12,8 мм, лоханка до микции — $10,1 \times 3,1 \times 9,1$ мм, мочеточник в/3 до 1,5 мм. После микции размеры лоханки — $9,0 \times 2,5 \times 8,1$ мм мочеточник в/3 до 1,1 мм. Аномальные эхосигналы не выявлены. Мочевой пузырь правильной формы, объем до микции 73 мл, содержимое гомогенное, стенка — 2,1 мм, не утолщена. После микции остаточная моча в мочевом пузыре — 1 мл. Заключение: ультразвуковых изменений почек не выявлено.

Выводы

Данное наблюдение демонстрирует длительное малосимптомное течение заболевания, трудности диагностики и дифференциальной диагностики у маленьких детей и высокие компенсаторные возможности детского организма. Использование современных методов компьютерной томографии позволяет диагностировать не выявленные при УЗИ конкременты, локализацию, размеры, плотность камня, функциональное состояние верхних мочевых путей.

Список литературы

1. Детская урология: руководство для врачей / под ред. А. Г. Пугачев. — М.: ГЭОТАР-Медиа. — 2009. — 832 с.
2. Ультразвуковая диагностика мочекаменной болезни / Н. В. Емельянова, М. Л. Чехонацкая, А. Н. Россоловский и др. // Бюллетень медицинских интернет-конференций. — 2013. — Т. 3, № 4. — С. 826-830.
3. Зоркин, С. Н. Уролитиаз у детей / Зоркин С. Н., Акопян А. В. // *Saratov Journal of Medical Scientific Research*. — 2011. — С. 42-44.
4. Возможности ультразвуковой диагностики мочекаменной болезни (обзор) / Н. В. Скворцова, М. Л. Чехонацкая, А. Н. Россоловский и др. // *Саратовский научно-медицинский журнал*. — 2011. — Т. 7, № 3. — С. 718-723.

2.2. Удвоение прямой кишки у младенца:

клиника, диагностика, этапы лечения

*Борисов С.А., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ, г. Екатеринбург*

Введение

Удвоение ЖКТ — редкий порок развития, при котором часть пищеварительной трубки представляет собой полостное образование, расположенное рядом с сегментом дигестивного тракта, покрытое общей мышечной оболочкой, имеющее общее с ним кровоснабжение. На удвоение прямой кишки (ПК) в структуре удвоений ЖКТ, по данным мировой литературы, приходится 4-5% случаев.

Наиболее привлекательной теорией происхождения порока является теория Slitnotochord (расщепления хорды), обусловленная нарушением развития кишечно-мозгового канала в онтогенезе. Дубликационные кисты могут быть соединены или с позвонками, или с элементами спинномозгового канала.

Изначально эмбрион имеет два слоя: эктодерму и энтодерму. В течение короткого времени, когда эти два слоя прилегают друг к другу, происходит формирование мезодермы. В последующем образуется нотохордиальная площадка, соединяющая нейрональную эктодерму и интестинальную энтодерму. В нормальных условиях эта площадка мигрирует в дорзальном направлении. При нарушении миграции этой площадки, в результате адгезии к эндодермальной выстилке, не происходит закрытия спинального канала с вентраль-

ной стороны, что приводит к образованию канала, напоминающего дивертикул. Этот канал может оставаться открытым через фистулу между кишкой и спинным каналом или закрываться с образованием фиброзного тяжа. Однако в большинстве случаев он полностью исчезает, оставляя только дубликационные кисты ЖКТ.

Кроме того, в современной литературе признаются теорию эмбриональных дивертикулов слизистой оболочки, внедряющихся в субэпителиальные слои кишки, и теорию дефектов реканализации, когда при усиленном эпителиальном росте в ранние периоды онтогенеза, процесс восстановления просвета кишки завершается не полностью.

Клиническая картина удвоений прямой кишки неспецифична и сводится к трем вариантам манифестации порока: низкой кишечной непроходимости, кровотечения из ЖКТ, а при изъязвлении возможны перфорация и перитонит.

Цель — представить результаты диагностики и оперативного лечения ребенка до 1 года жизни с редкой и сложной аномалией прямой кишки. Клиническое наблюдение за ребенком, участие в операциях осуществлялось с октября 2018 по март 2019 года.

Описание случая

Мальчик Артем К., 7 месяцев, поступил в клинику детской хирургии с диагнозом «образование пресакрального пространства». Мама отмечала у ребенка с 6 месяцев жизни задержку стула до 4 дней, неэффективные позывы к акту дефекации, затем она обнаружила округлое образование, пролабирующее в анальное отверстие при натуживании ребенка, образование препятствует сокращению анального сфинктера. Обращение за медицинской помощью в неотложном порядке, ребенок госпитализирован, экстренно выполнено УЗИ органов малого таза и обнаружено кистозно-солидное образование до 4 см в диаметре, локализующееся кпереди от крестца. После консультации онколога ребенок госпитализирован в детский онкогематологический центр Областной детской клинической больницы № 1 с диагнозом «образование забрюшинного пространства». По абсолютным показаниям выполнена КТ малого таза с контрастным усилением. В заключении данного лучевого метода обследования указано, что кистозное образование размерами 50*35*39 мм располагается пресакрально, накапливает контраст; прямая кишка

оттеснена кпереди, просвет ее компремирован образованием до 5 см. Сигмовидная кишка выше уровня обструкции расширена до 25 мм. Выявленные на КТ патологические изменения позволили онкологам установить диагноз «крестцово-копчиковая тератома (тератобластома?)». Выполнена оперативная ревизия малого таза, при которой макроскопических признаков крестцово-копчиковой тератомы не обнаружено, установлено, что передняя стенка новообразования интимно спаяна с прямой кишкой. С целью создания оптимальных условий для последующего удаления образования принято решение об «отключении» прямой кишки. Операция завершена формированием двуствольной колостомы на нисходящей толстой кишке по Майдлю. В послеоперационном периоде выполнена магнитно-резонансная томография органов малого таза с контрастным усилением: кистозное образование 35*35*67 мм, в малом тазу имеет общую стенку с прямой кишкой. Заключение: удвоение прямой кишки. В дальнейшем, со слов мамы, отмечается появление контактной кровоточивости, увеличение образования в размерах.

Через месяц с целью радикального лечения пациент вновь был госпитализирован в плановом порядке. На рисунке 1 представлено состояние области анального отверстия на момент госпитализации.



Рис. 1. Осмотр области анального отверстия. Визуализируется опухолевидное образование, пролабирующее в просвет кишки и полностью обтурирующее ее просвет

После проведения предоперационной подготовки была выполнена операция по удалению кистозного удвоения прямой кишки: срединная лапаротомия, ревизия брюшной полости и малого таза, удаление образования брюшно-промежностным доступом с иссечением общей с прямой кишкой стенки и ушиванием протяженного дефекта. (рис. 2-4).

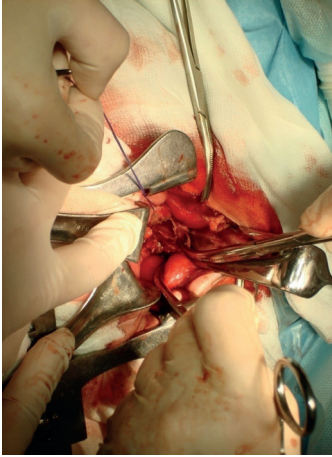


Рис. 2. Ревизия малого таза: стека прямой кишки прошита, просвет вскрыт, на зажим взято кистозное новообразование с общей с прямой кишкой стенкой



Рис. 3. Промежностный доступ: кистозное новообразование ударено, определяется дефект правой стенки прямой кишки



Рис. 4. Макропрепарат: кистозное образование (в центре) с общей с прямой кишкой стенкой (на периферии)

Обращая ваше внимание на способ хирургической коррекции, хочется отметить, что большинство авторов придерживаются техники так называемой субмукозной диссекции, при которой оперативный прием выполняется в слоях общей с кишкой стенки. Способ хорош тем, что, используя данную технику, минимизируются повреждения сосудистого и нервного аппарата прямой кишки, что

в дальнейшем предполагает более быстрое восстановление физиологии органа. Однако, возвращаясь к этиологии порока развития, а именно к теории эмбриональных дивертикулов, рецидивы кистозного удвоения можно связать с неполным удалением клеток слизистой оболочки, которые в дальнейшем продолжают продуцировать кишечные секреты, регенерировать и вновь образовывать кисту. Ближайший послеоперационный период без осложнений. Динамическое наблюдение с декабря 2018 по март 2019 включало клиническое и инструментальное обследование: ректальное исследование под наркозом, МРТ органов малого таза, антеградная колостография, колоноскопия. На колоноскопии: прямая кишка проходима, слизистая ПК без признаков воспаления на всем протяжении, контактно не кровоточит. (рис. 5).

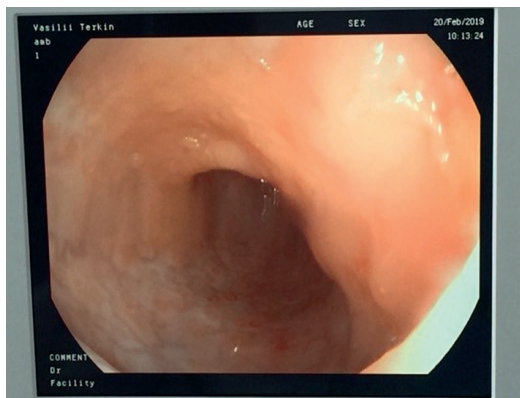


Рис. 5. Состояние слизистой оболочки прямой кишки через 3 месяца после радикального лечения

Завершающим этапом оперативного лечения младенца было устранение колостомы с окончательным восстановлением проходимости толстой кишки путем формирования однорядного межкишечного анастомоза «конец-в-конец». Послеоперационный период без осложнений, восстановлен полноценный акт дефекации.

Выводы

Удвоение прямой кишки — достаточно редкий и трудный в диагностике порок развития. Особую ценность в диагностике порока представляет МРТ с контрастным усилением. Эффективность оперативного вмешательства, отсутствие рецидива базируется на полном удалении удвоения прямой кишки с иссечением их общей стенки.

Список литературы

1. Подкаменев, В. В. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста : руководство для врачей / В. В. Подкаменев. — М. : ООО «Медицинское информационное агентство», 2012. — 488 с.
2. Козлов, Ю. А. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей : руководство для врачей / Ю. А. Козлов, В. В. Подкаменев, В. А. Новожилов. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 752 с.

2.3. Мембранозная непроходимость двенадцатиперстной кишки

*Суенкова Д.Д., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Врожденная непроходимость двенадцатиперстной кишки (ДПК) у детей, вызванная аномалиями/пороками развития первичной кишечной трубки на 8-10-ой неделе гестации, требует экстренной диагностики и хирургической коррекции. Частота дуоденальной обструкции составляет 1:5000-10 000 новорожденных [6]. Наиболее частой причиной непроходимости ДПК является ее атрезия, которой в настоящее время посвящен целый ряд фундаментальных работ. Мембранозная непроходимость ДПК встречается гораздо реже, по данным проведенных исследований, из 100% исследуемых врожденных пороков ДПК приблизительно 12% отводится мембранам [5, 7, 9].

В процессе развития эмбриона двенадцатиперстная кишка проходит «солидную» стадию развития или стадию «плотного шнура», с 18-20-ого дня эпителий превращается в многослойный и заполняет всю кишечную трубку. После 45-50 дня начинается лизис эпителиальных клеток, в их толще появляются вакуоли, в процессе слияния которых восстанавливается просвет кишечной трубки. При задержке развития эмбриона на «солидной» стадии развития сформируется полная атрезия кишки, если задержка произойдет на стадии вакуолизации, будет сформирован стеноз, в частности— мембранозная форма [1, 3, 11]. Мембрана, состоящая из двух слоев (слизистый и подслизистый), при этом серозно-мышечный слой кишки непрерывен, брыжейка интактна, а общая длина кишечника соответствует возрастным нормам (Grosfeld J.L., 1979).

Аntenатально, на 14-20-ой неделе беременности, на УЗИ обнаруживается патогномичный симптом дуоденальной непроходимости «doublebubble» и полигидрамнион. Такие дети рождаются с признаками внутриутробной гипотрофии. Необходимо проведение генетического исследования, поскольку в 30% случаев выявляется трисомия 21 хромосомы [2].

Диагностика полной атрезии ДПК, как правило, не составляет затруднения: ранняя рвота (с примесью желчи или без, в зависимости от уровня атрезии), отсутствие мекония (однако у 30% отмечается отхождение в первые сутки жизни), потери жидкости и электролитов, приводящие к дефициту массы тела и дегидратации. Однако в случае дуоденального стеноза или мембраны симптомы проявляются намного позже и растянуты во времени [4].

Описание случая

Пациентка Н., родилась в 2010 году с отставанием в массе тела, отмечались обильные срыгивания окрашенные желчью, отсутствие мекония. Была заподозрена врожденная кишечная непроходимость (ВКН), однако во время осмотра хирурга стул отошел, и кишечная непроходимость была исключена. Был установлен диагноз дисбактериоз. В течение жизни возникали рвоты застойным содержимым на фоне полного здоровья, неоднократно проходила лечение в инфекционном отделении, в гастроэнтерологии с такими диагнозами как: дисбактериоз, отравления, гастрит. Постоянная тошнота и рвота при обращениях к врачу оставались без внимания. В дифференциальной диагностике на протяжении 8 лет подозрения на врожденный порок кишечника (ВПК) больше ни разу не возникло.

При очередном приступе рвоты было проведено полное обследование, была выполнена обзорная рентгенография и пассаж контрастного вещества (рис.1, 2) (бариевая смесь) по ЖКТ с интервалами в 1,5, 3 и 6 часов.

На обзорной рентгенограмме в прямой проекции обнаружены два уровня жидкости (симптом «doublebubble»); при рентгеноконтрастном исследовании выявлена замедленная эвакуация из значительно дилатированной ДПК, а выявленное ранее на обзорной R-графии металлическое инородное тело находилось именно в просвете ДПК.

Пациентке было выполнено ФЭГДС, удалено инородное тело (монета), визуализирована мембрана с центричным отверстием до 2,0 мм. Выставлены абсолютные показания к хирургической кор-

рекции ВПР двенадцатиперстной кишки. Оперативное вмешательство произведено в объеме лапаротомии, дуоденотомии (рис. 3, 4). Передняя стенка кишки вскрыта продольным разрезом, мембрана циркулярно иссечена, просвет кишки ушит непрерывным швом. Послеоперационный период протекал без осложнений. Восстановлен возрастной пищевой режим.

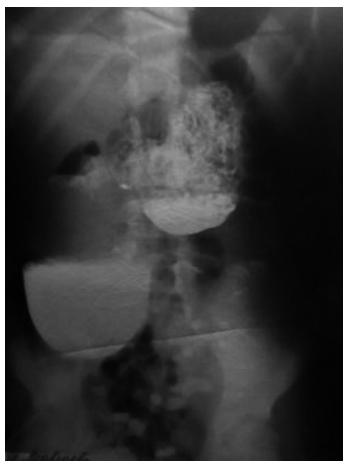


Рис. 1, 2. Выраженное расширение просвета ДПК, эвакуация заторможена; инородное тело в просвете ДПК

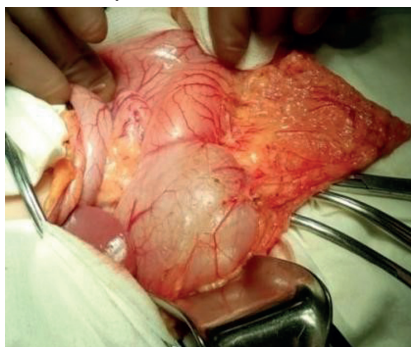
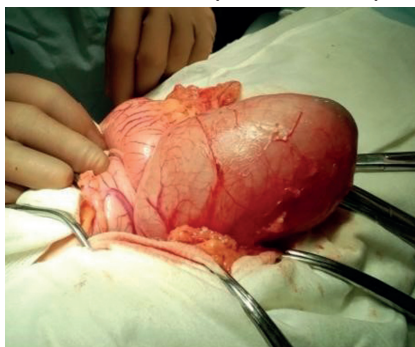


Рис. 3, 4. Порок развития ДПК; оперативное вмешательство в объеме лапаротомии, дуоденотомии, иссечения мембраны

Обсуждение

В постнатальной жизни диагноз непроходимости ДПК подтверждается обзорной рентгенограммой брюшной полости, на которой определяется симптом «doublebubble». Если непроходимость

частичная, то для постановки диагноза необходимо проведение рентгенологического исследования с контрастным веществом.

Баиров Г.А. (1991), Долецкий С.Я. (1994), Исаков Ю.Ф. (1988) и другие отмечали, что частота сочетания ВКН с другими пороками развития составляет 30-65% и до 80,6% детей имеют сопутствующую патологию [10], а именно: около 30% — синдром Дауна, мальротация, врожденные пороки сердца (чаще всего полный атриовентрикулярный септальный дефект), атрезия пищевода, патология почек и анальная атрезия. В работе N. Spiglandetal (1990) обозначается 12% сочетания с аномалией билиарного тракта, в том числе атрезии желчевыводящих путей [4]. Именно поэтому важно подходить к решению проблемы ВКН комплексно и внимательно, тщательно анализируя данные при сборе анамнеза и особенно стойкие жалобы пациентов.

Послеоперационный прогноз у таких детей благоприятный. Осложнения в ходе операции могут возникнуть в случае повреждения большого сосочка при иссечении мембраны или захват его в шов, что можно предупредить при тщательной диагностике во время операции. Следует также помнить о том, что мембрана ДПК может быть связана с желчными выводными протоками. В тех случаях, когда желчные пути впадают в ее стенку или в стенку кишки, находящуюся в непосредственной близости от мембраны, выполняют сегментарную резекцию. Помимо этого, существует риск повреждения самой кишки, чаще всего это происходит во время интенсивного подтягивания мембраны во время иссечения. Однако частота вышеперечисленных осложнений минимальна и большинство оперированных детей дают хорошие послеоперационные результаты [8].

Выводы

Представленный клинический случай интересен как с точки зрения диагностики редкого врожденного порока развития, так и со стороны медицинской деонтологии.

Стойкая беспричинная рвота, отставание в физическом развитии являются важным диагностическим признаком в поиске врожденной кишечной непроходимости, о которых должен помнить врач-педиатр.

Список литературы

1. Горенов, А. В. Основные пороки развития плода. — М. : «АстраМед», 2001. — С. 30-31.

2. Исаков, Ю. Ф. Детская хирургия : национальное руководство / под ред. Ю. Ф. Исакова, А. Ф. Дронова. — 2009. — С. 325-334.
3. Маев, И. В. Болезни двенадцатиперстной кишки / И. В. Маев, А. А. Самсонов. — 2005. — С. 233-239.
4. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста: руководство для врачей / под ред. В. В. Подкаменева. — 2012. — С. 199-207.
5. Наш опыт лечения пороков развития двенадцатиперстной кишки у детей / Притуло Л. Ф., Пейливанов Ф. П., Гонцов С. В., Дубова Е. И. // Таврический медико-биологический вестник. — 2018. — Т. 21, № 1. — С. 124-130.
6. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П. Пури, М. Гольварта ; пер. с англ. ; под общ. ред. проф. Т. К. Немиловой. — 2009. — 219 с.
7. Результаты лечения дуоденальной непроходимости у новорожденных / Н. М. Ростовцев, П. Г. Бабошко, В. Н. Базакий, И. А. Абушкин // Педиатрический вестник Южного Урала. — № 2. — 2016. — С. 63-66.
8. Детская оперативная хирургия : практическое руководство / под ред. В. Д. Тихомировой. — 2011. — С. 502-504.
9. Эргашев Н. Ш. Диагностика и лечение врожденной кишечной непроходимости у новорожденных // Современная медицина : актуальные вопросы : сб. ст. по матер. XXV междунар. НПК, № 11 (25). — Новосибирск : СибАК, 2013. — С. 58-66.
10. Шин, В. Ф. Хирургическое лечение атрезии двенадцатиперстной кишки : дисс. ... канд. мед. наук. — Ростов-на-Дону, 2005. — С. 3-4.
11. Lengmur, T. S. Kurs of embryology, histology / Lengmur T. S., Saprikonova S. Ya. — М. : «Meditsina», 1995. — Р. 87-89.

2.4. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у ребенка 6 месяцев

*Архипова А.С., ординатор 2-го года обучения,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Деятельность почек у детей имеет важнейшее значение для гомеостаза. Почки участвуют в освобождении организма от конечных продуктов обмена, чужеродных и токсичных веществ, от избытка физиологических ценных веществ (вода, неорганические ионы, органические соединения), поступивших с пищей или образовавшихся в результате метаболизма [1].

По данным Росстата, за 2000-2017 гг. зарегистрирован рост заболеваемости органов мочеполовой системы у детей до 14 лет в 1,6 раза, у подростков — в 2 раза.

Доля детей-инвалидов с патологией почек в Российской Федерации составляет 3,2 на 10 000 населения. Инвалидность, связанная с нефропатологией, занимает 11 место в общей структуре первичной инвалидности [3].

Вследствие поражения тубулоинтерстициального аппарата и возможного повреждения чашечно-лоханочной системы почки возникает такое заболевание, как пиелонефрит.

Среди возбудителей инфекций мочевыводящих путей у детей преобладает грамотрицательная флора, при этом около 90% приходится на инфицирование бактериями *Escherichia coli*. Грамположительные микроорганизмы представлены, в основном, энтерококками и стафилококками (5-7%). Кроме того, выделяют внутрибольничные инфекции штаммами *Klebsiella*, *Serratia* и *Pseudomonas spp.* У новорожденных детей относительно частой причиной инфекций мочевыводящих путей являются стрептококки групп А и В. В последнее время отмечен рост выявления *Staphylococcus saprophyticus*, хотя его роль остается спорной [2].

Малосимптомность и неспецифичность клинических проявлений у детей первого года жизни затрудняет постановку диагноза пиелонефрит.

Описание случая

Мальчик К., 6 месяцев. Поступил в дневной нефрологический стационар МАУ ДГКБ № 11 с жалобами на рецидивирующую лейкоцитурию, протеинурию, изменение линейных размеров левой почки (по данным УЗИ почек и мочевого пузыря).

Анамнез заболевания.

В 1 месяц по УЗИ почек и мочевого пузыря — уменьшение размеров левой почки. Анализы мочи без изменений.

В возрасте 3 месяцев появились жалобы на подъем температуры до фебрильных цифр, изменение стула, беспокойство. Ребенок госпитализирован в МАУ ДГБ № 8 с диагнозом «инфекция мочевыводящей системы». С положительной динамикой и нормальным анализом мочи выписан домой.

Через 3 дня поднялась температура до 39,0 °С, и ребенок госпитализирован в круглосуточный стационар МАУ ДГКБ № 11 с диа-

гнозом «острый пиелонефрит». В общем анализе крови: лейкоцитоз — 16×10^9 л, СРБ — 37,04 мг/л. В общем анализе мочи: белок отрицательный, лейкоцитурия не обнаружена. УЗИ почек и мочевого пузыря — признаки острого пиелонефрита, вторично сморщенная левая почка. В лечении: цефтриаксон — 9 дней, далее супракс — 7 дней, далее фурагин. При достигнутой клинико-лабораторной ремиссии выписан домой.

В амбулаторных условиях. Принимал фурагин 4 недели в полной дозировке, затем при снижении дозы фурагина до 1/3 таблетки 2 раза в день вновь повышение температуры до 37,5 °С. В общем анализе мочи: лейкоцитурия — 13-27 в п/зр, скопление до 45, бактериурия +++.

Далее ребенок госпитализирован в круглосуточный стационар МАУ ДГКБ № 11. В общем анализе крови: лейкоцитоз — $13,8 \times 10^9$ л, СРБ — 0,22 мг/л. Общий анализ мочи: лейкоцитурия — 17-29 в п/зр. В лечении: сульперацеф 6 дней. Моча санирована. Выписан из стационара с рекомендациями продолжить обследование в дневном нефрологическом стационаре МАУ ДГКБ № 11.

Анамнез жизни.

Аntenatalно по УЗИ плода без патологии.

От 3 беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 13 недель, 33 недели — отеки, анемия, кольпит.

Роды 2 в сроке 41 неделя, самостоятельные. При рождении масса тела — 3 240 г, длина тела — 50 см, оценка по шкале Апгар — 9/10 б. Особенности периода новорожденности: нарастание желтушности — переливание крови. Вскармливание естественное до 21 дня, затем искусственное.

Аллергоанамнез: спокоен.

Наследственность. Со стороны матери — хронический гастрит, хронический цистит. Со стороны отца — заболевание сердечно-сосудистой системы.

Предварительный диагноз «вторичный пиелонефрит, рецидивирующее течение». Пузырно-мочеточниковый рефлюкс? Вторично сморщенная левая почка.

Лечение: панцеф 3 мл 1 раз в день внутрь, баксет беби 1 саше 1 раз в день внутрь, подготовка к микционной цистографии.

Проведенные обследования:

1. Общий анализ крови от 02.10 и 05.10 — в пределах нормальных цифр.

2. Общий анализ мочи от 02.10 и 12.10 — в пределах нормальных цифр.

3. Биохимический анализ крови 29.09 и 05.10 — в пределах нормальных цифр.

4. УЗИ почек и мочевого пузыря (01.10) — правая почка — 61×27 мм, чашечно-лоханочная система не расширена; левая почка — 47×20 мм, лоханка — 3 мм; мочевой пузырь овальной формы, контур четкий, объем 10 мл. Заключение: вторично сморщенная левая почка.

5. Проба Зимницкого — в пределах нормальных цифр.

6. Проба Нечипоренко от 04.10 — в пределах нормальных цифр; от 10.10 — лейкоцитурия 17 500.

7. Посев мочи на степень бактериоурии: нет роста микрофлоры.

8. Суточные оксалаты: 27 МКМ/сутк (норма до 28 МКМ/сутк).

9. Ритм мочеиспусканий: количество — 10-12 р/сутк + памперс, мин. объем — 20 мл, максимальный объем — 33 мл.

10. Микционная цистография: смешанный пузырно-мочеточниковый рефлюкс IV-V степени слева.

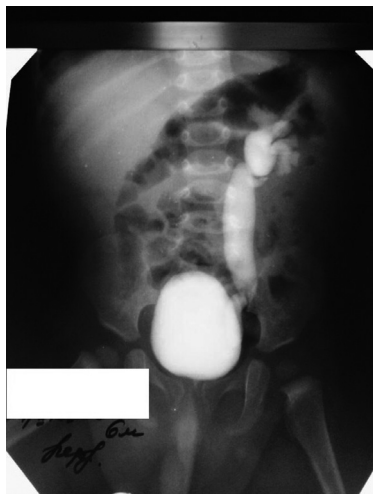


Рис. 1. Микционная цистография после заполнения мочевого пузыря рентгеноконтрастным

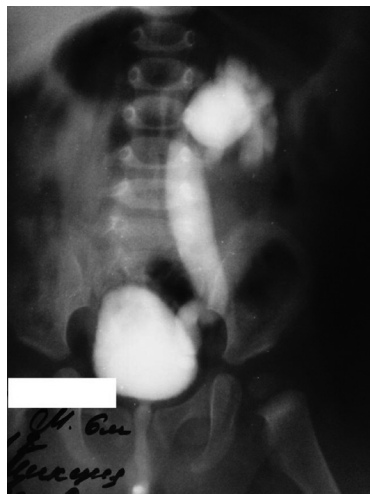
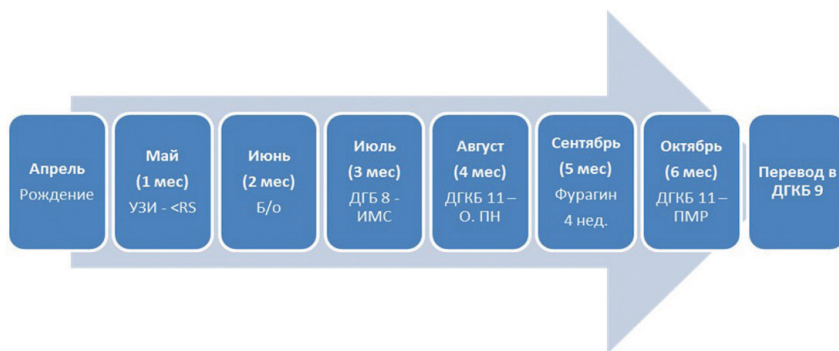


Рис. 2. Микционная цистография в процессе совершения акта мочеиспускания



Выводы

1. У детей первого года жизни сложно оценить мочевой синдром из-за трудности сбора анализов в связи с возрастом.
2. Неспецифичность клинических проявлений и поздняя диагностика пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей первого года жизни затрудняет постановку диагноза и, как следствие, приводит к формированию вторично сморщенной почки и инвалидности.

Список литературы

1. Детская нефрология : Руководство для врачей / под ред. М. С. Игнатовой. — Москва : ООО «Медицинское информационное агентство, 2011. — 696 с.
2. Инфекция мочевыводящих путей у детей : клинические рекомендации для педиатров / под ред. А. А. Баранова ; Союз педиатров России. — Москва, 2018. — 24 с.
3. Федеральная служба государственной статистики (Росстат) [Электронный ресурс] / М. : 2019. — Режим доступа: <https://www.gks.ru/>, свободный. — Загл. С экрана. — Яз. рус., англ.

Глава 3. ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

3.1. Ветряная оспа на фоне дисфункции единственной трансплантированной почки

*Миногина Т.В., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Ветряная оспа (B01.9 по МКБ-10) — острое инфекционное заболевание, вызываемое вирусом из семейства Herpesviridae — *Varicella Zoster*, передающееся воздушно-капельным путем, характеризующееся лихорадкой и толчкообразным появлением на коже и слизистых полиморфной пятнисто-везикулезной сыпи. Инфекция может протекать в среднетяжелой или тяжелой форме у детей первого года жизни, подростков, взрослых и иммунокомпрометированных пациентов. При осложнении ветряной оспы инфекцией вторичного типа возможно попадание патогенной флоры в кровеносные и лимфатические пути и развитие лимфаденита, вторичной бактериальной пневмонии, сепсиса. Поражение нервной системы при ветряной оспе встречается в 5-9% случаев, развиваются мозжечковые нарушения.

Удельный вес ветряной оспы в структуре инфекционных заболеваний (без гриппа и ОРВИ) в Российской Федерации на протяжении 2010-2015 годов оставался стабильно высоким, как и в предыдущие годы (23,3-30,5 на 100 тыс. населения). При общем ежегодном числе случаев инфекционных заболеваний от 2 289 542 до 3 187 329 на долю ветряной оспы приходилось от 644 042 до 855 237 случаев. В структуре инфекций с аэрозольным механизмом передачи возбудителя (без гриппа и ОРВИ) доля ветряной оспы в 2010 году составила 88,8% [1].

Главная цель вакцинопрофилактики — дать возможность каждому ребенку жить в XXI веке в безопасности и не страдать от инфекций, которые могут быть предотвращены имеющимися вакцинами. В настоящее время проводится специфическая профилактика ветряной оспы, но у иммунокомпрометированных лиц, лиц с ослабленным иммунитетом или тяжелой фоновой патологией вакцинация против данного заболевания представляет особые трудности для участкового врача.

Приводим клинический пример развития тяжелой формы ветряной оспы на фоне трансплантированной почки.

Описание случая

Ребенок А., 6 лет 3 месяца. Находился на стационарном лечении МАУ ДГКБ № 9 с 1.08.2019 по 10.09.2019 г. с диагнозом «ветряная оспа, тяжелой степени».

Осложнение: гнойный конъюнктивит.

Фоновое заболевание: отмирание и отторжение трансплантата почки. Дисфункция почечного трансплантата (АТПР от бабушки 16.05.2016) в исходе антительного отторжения. Артериальная гипертензия. Нефрогенная анемия. Фиброз печени на фоне билиарной гипоплазии. Задержка роста. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга.

Жалобы при поступлении: боли в животе спазматического характера, гнойное отделяемое из левого глаза, сниженный аппетит, высыпания везикулярные в области волосистой части головы, без динамики, однократная рвота.

Анамнез заболевания: 30.08 абдоминальный болевой синдром, снижение аппетита, 1 кратная рвота, стула не было, 31.08 боли в животе спастического характера, ребенок кричит беспокоится каждые 20-30 минут, ночью самостоятельно обратились в МАУ ДГКБ № 9, на момент осмотра боли в животе, гнойное отделяемое левого глаза, вялость, снижение аппетита, свежие везикулярные высыпания в области волосистой части головы, 5-кратная рвота, госпитализирована МАУ ДГКБ № 9.

Эпидемиологический анамнез: контакт по ветряной оспе в детском дошкольном учреждении.

Анамнез жизни: мать 27 лет здорова, отец 33 года, здоров. Беременность 1, роды 1, течение беременности без особенностей, роды самостоятельные на 38 неделе, головное предлежание. Вес — 3000 г, рост — 53 см. Приложена к груди в родовом зале, вскармливание грудное до 4 месяцев, нервно-психическое развитие своевременное, вакцинация по индивидуальному календарю (до 2-х лет по календарю, вакцина против ветряной оспы не включена, далее вакцинация по схеме для детей, готовящихся к трансплантации).

Анемия с рождения. С 6 месяцев — умеренный кожный зуд (глаза, уши), купировался приемом антигистаминных. В 11 месяцев перенесла остеомиелит, при обследовании выявлена губчатая поч-

ка. В апреле 2015 года перенесла острую кишечную инфекцию, лечение амбулаторно. Май 2015 года — снижение гемоглобина до 76г/л, в июне 2015 — повышение креатинина (415 мкмоль/л), мочевины (28,3 ммоль/л).

4.07.2015 в экстренном порядке гемодиализ. Исключен синдром Бадда-Киари, состояние расценено как врожденный фиброз печени.

16.05.2016 — аллотрансплантация почки от бабушки с билатеральной нефроэктомией, функция трансплантата немедленная, диурез в первые сутки 3470 мл, снижение креатинина до нормы. Иммунодепрессанты алемтузумаб + экулизумаб.

В раннем послеоперационном периоде ухудшение печеночных показателей, данные за формирующийся цирроз на фоне биллиарной гипоплазии, терапия урсофальком с эффектом.

В раннем послеоперационном периоде пиелонефрит трансплантата (K. Pneumoniae), терапия нетилмицином и фосфомицином, кратковременное приостановление иммуносупрессии.

В марте 2017 года — повышение креатинина крови до 60-70 мкмоль/л, гиперкалиемия, анемия, лихорадка, рост протеинурии. Выявлено снижение концентрации такролимуса.

Пункционная биопсия трансплантата — хроническая нефропатия трансплантата как проявление хронического гуморального отторжения + острое клеточное отторжение 1a.

В настоящее время девочка получает микофенолат 500 мг, нидергалин сермион 5 мг, атенолол 25 мг, амлодипин 7,5 мг, фолиевую кислоту, квамател 5 мг, метипред 4 мг, омник, фурагин 50 мг, АЦЦ 5 мл, урсофальк 250 мг.

1.09.2019. При поступлении состояние тяжелое за счет симптомов токсикоза, абдоминального болевого синдрома, с утра наблюдалась двухкратная рвота, на правом плече единичные элементы папулезной сыпи. Оказана медикаментозная помощь: внутримышечно но-шпа 60 мг, платифиллин 60 мг — без выраженного эффекта.

2.09.2019. Девочка предъявляла жалобы на боли в животе спазматического характера, гнойное отделяемое из левого глаза, вялость, сниженный аппетит. При объективном осмотре выявлены элементы сыпи в виде: на волосистой части головы — корочки, на правом плече — везикулезной сыпи, на шее — мелкопятнистой сыпи.

3.09.2019 — подъем температуры до 37,5 °С, однократная рвота,

головная боль, боль в животе справа, гнойное отделяемое из левого глаза, вялость, сохранялась везикулезная сыпь на правом плече, папулезная сыпь на шее.

4.09.2019 — температура 36,9 °С, головная боль, вялость, боли в животе уменьшились, корочки в волосистой части головы подсыхают и опадают, единичные элементы на правом плече в виде корочек, везикулезная сыпь на шее.

5.09.2019 — температура 36,7 °С, вялость, снижение аппетита, единичные элементы пятнисто-папулезной сыпи в области грудной клетки.

В таблице 1 представлены показатели общего анализа крови, обращает на себя внимание выраженный нейтрофилез при поступлении, очевидно из-за ранних бактериальных осложнений ветряной оспы и в динамике отмечается лейкопения до 2×10^9 л, так как ребенок получал иммуносупрессивную фоновую терапию.

В таблице 2 представлены показатели общего анализа мочи.

Таблица 1

Динамика общего анализа крови

Дата	WBC *10 ⁹ /л	RBC *10 ¹² /л	Hb г/л	PLT *10 ⁹ /л	Mon%	Lym%	Eos%	Neu%	СОЭ мм/ч
1.09	11,21	5,5	140	231	2,2	3,8	0,2	71,2	5
2.09	9,13	5,72	145	231	10	7	0,3	71,4	5
3.09	6,5	5	122	161	10	11	0,2	70,2	8
4.09	3,43	4,7	112	131	12	22	0,3	62,9	8
5.09	2	4	102	90	17	38	1	43,1	5

Таблица 2

Динамика общего анализа мочи

Дата	Удельный вес	pH	Белок г/л	Лей кл/пз	Эрит кл/пз	Цилиндры ед/в преп	Бактерии
1.09	1,008	6,0	0,8	1	-	-	30
3.09	1,011	6,0	1	1,05	7	5	52
4.09	1,013	6,0	1,2	3	10	5	41
5.09	1,012	5,5	1	3	3	2	40

УЗИ при поступлении: гепатоспленомегалия, увеличение единственной правой почки, пиелозктазия, признаки пиелонефрита.

14.09.2019 рентгенография грудной клетки: увеличение кардиоторакального индекса.

15.09.2019 ЭХО-КГ: функционально двухстворчатый аортальный клапан с регургитацией, умеренная дилатация восходящей аорты, умеренная гипертрофия межжелудочковой перегородки.

15.05.2019 УЗИ трансплантата: сглаженность кортико-медулярной дифференцировки, повышение эхогенности паренхимы, расширение чашечно-лоханочной системы, состояние после трансплантации.

Лечение: ацикловир 20 мг/кг в/в в 3 приема в течении пяти дней, человеческий иммуноглобулин 1 г/кг внутривенно капельно (курсовая доза 18 мг).

На фоне комбинированной терапии купирована лихорадка, элементы сыпи в стадии корочек, отмечалось улучшение самочувствия. С положительной динамикой заболевания направлена на плановое обследование почечного трансплантата в ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей».

У пациентки отмечалось нетипичное течение ветряной оспы на фоне нефропатологии и иммуносупрессивной терапии (появление первых высыпаний без температурной реакции, в дальнейшем отмечался короткий период субфебрильной лихорадки, раннее развитие гнойного осложнения, манифестация с абдоминального болевого синдрома, ухудшение функции почечного трансплантата). Применение противовирусной терапии совместно с внутривенным иммуноглобулином позволило добиться купирования инфекционного процесса. У данного ребенка можно было бы избежать развития тяжелой формы ветряной оспы, учитывая современные возможности вакцинопрофилактики (плановая и экстренная вакцинации).

Для иммунокомпрометированных пациентов разработаны различные стратегии вакцинации [12]. Предпочтительно проводить вакцинацию до пересадки органа/ткани в связи с тем, что риски вакцинации ниже. Вакцинация после трансплантации может быть проведена спустя 3 мес, если была пересадка органов, а также спустя 12–24 мес. после пересадки костного мозга. Клинические исследования показали, что уровень сероконверсии при вакцинации до трансплантации варьирует от 27 до 100% [12–2], после трансплантации — от 66 до 94% [3–5].

Также можно использовать стратегию по типу «кокона»: Advisory Committee on Immunization Practices рекомендует вакцинировать против ветряной оспы лиц, находящихся в контакте с им-

мунокомпрометированными пациентами, серонегативных по VZV, в том числе медицинских работников. Необходимо, чтобы все медицинские работники получили 2 дозы вакцины против ветряной оспы [8].

Выводы

1. Ветряная оспа у пациентов с иммунодефицитными состояниями сохраняет типичные клинические проявления, отличается высокой интенсивностью распространения, особой тяжестью, развитием осложнений. Для снижения степени риска ветряной оспы у детей с иммунодефицитными состояниями необходима своевременная профилактика, что позволило бы снизить число заболевших, смягчить течение ветряной оспы в случаях ее развития и предупредить летальный исход. В сложившейся в регионе эпидемиологической ситуации по ветряной оспе целесообразно также проведение вакцинации против ветряной оспы медицинских работников всех ЛПУ (ранее не болевших).

Список литературы

1. Заболеваемость ветряной оспой в РФ в 2010–2015 гг. Данные ФБУЗ «Федеральный центр гигиены и эпидемиологии» Роспотребнадзора. Москва.
2. ACIP. Prevention of varicella: Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). Centers for disease control and prevention. MMWR Recomm Rep. 1996; 45: 1–36.
3. Hospitalisations for varicella in the United States 1988 to 1999 / Galil K., Brown C., Lin F. et al. // *Pediatr Infect Dis J.* — 2002;. — № 21: — P. 931–934.
4. WHO. The WHO position paper on varicella vaccines. — URL: http://www.who.int/vaccines-diseases/diseases/PP_Varicella.shtml.
5. Varicella infections in pregnancy and the newborn. A review prepared for the UK Advisory group on chickenpox on behalf of the British Society for the study of infection / Nathwani D., Maclean A., Conway S. Et al. // *J Infect.* — 1998. — № 36 (Suppl. 1). — P. 59–71.
6. Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: prospective study of 1739 cases / Enders G., Miller E., Cradock-Watson J. Et al. // *Lancet.* — 1994. — № 343. — P. 1548–1551.
7. NACI. National Advisory Committee on Immunization (NACI) update on varicella // *Can Commun Dis Rep.* — 2004. — № 30. P. 1–26. — URL: <http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/04vol30/acsdcc-1/index-eng.php>.

8. Gershon A., Takahashi M., Seward J. Varicella vaccine. In: S. Plotkin and W. Orenstein, Editors. Vaccines (4th edn.). W. B. Saunders Co, Philadelphia, PA. — 2004. — P. 783–823.

9. Варилрикс. Инструкция по применению.

10. Предотвращение ветряной оспы средствами специфической профилактики в Беларуси, Казахстане, России и Украине / Баранов А. А., Балашов Д. Н., Горелов А. В. и др. // Педиатрическая фармакология. — 2008. — № 5 (3). — P. 6–14.

11. Федеральный закон от 24 июля 2009 г. № 212-ФЗ «О страховых взносах в пенсионный фонд РФ, Фонд социального страхования РФ, Фонд обязательного медицинского страхования и территориальные фонды обязательного медицинского страхования».

12. Федеральный закон Российской Федерации от 8 декабря 2010 г. № 343-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон «Об обязательном социальном страховании на случай временной нетрудоспособности и в связи с материнством».

13. Данные Федеральной службы государственной статистики. URL: <http://www.gks.ru>

14. Ориентировочные сроки временной нетрудоспособности при наиболее распространенных заболеваниях и травмах (в соответствии с МКБ-10) (утв. Минздравом РФ N 2510/936234, ФСС РФ N 02-08/10-1977П ОТ 21.08.2000).

15. Постановление Правительства Российской Федерации от 21.10.2011 № 856 «О программе государственных гарантий оказания гражданам РФ бесплатной медицинской помощи на 2012 год».

16. Sixteen years of global experience with the first refrigerator-stable varicella vaccine (Varilrix) / Kreth H., Lee B.-W., Kosuwon P. et al. // Biodrugs. — 2008. — № 22 (6). — P. 387–402.

17. Abstract ESPID / Prymula R., Bergsaker M., daCosta C. et al. — 2010.

18. Guris D., Jumaan A. O., Mascola L. et al. Vaccines and preventable diseases: strategies for the control and investigation of varicella outbreaks. — URL: <http://www.cdc.gov/vaccines/vpd-vac/varicella/outbreaks/manual.htm>.

19. Стратегии контроля ветряной оспы в России. Итоги международного совещания экспертного совета по вопросам профилактики ветряной оспы (W.A.V.E.) / Баранов А. А., Брико Н. И., Горелов А. В., и др. // Вопросы современной педиатрии. — 2010. — № 3.

20. Литяева, Л. А. Особенности течения ветряной оспы у детей с иммунодефицитными состояниями // Детские инфекции. — 2018. — № 4. — С. 50-52.

3.2. Тяжелая форма гриппа (H3N2), осложненная менигоэнцефалическим синдромом непривитого против гриппа ребенка

*Коровина А.В., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Грипп — острое инфекционное заболевание, вызываемое ортомиксовирусами, для типичных форм которого характерны проявления инфекционного токсикоза в сочетании с симптомами поражения слизистых оболочек дыхательных путей на всем их протяжении. Продолжают регистрироваться эпидемии гриппа в России, вызванные одновременной циркуляцией вирусов гриппа А (H3N2; H1N1) и В [1, 3].

Вирус гриппа А является актуальным заболеванием для зимне-весеннего времени года, который маскируется под ОРВИ и часто вызывает тяжелые осложнения со стороны ЦНС, бронхолегочной и сердечно-сосудистой системы [1, 2].

Национальный календарь прививок России рекомендует ежегодное проведение бесплатной вакцинации всему населению, начиная с 6-месячного возраста, при условии отсутствия противопоказаний [3, 4].

Вакцина, как и сам вирус гриппа, вызывает у человека стойкий иммунитет, повторная заболеваемость гриппом является результатом изменчивости вируса гриппа. Постоянная изменчивость вируса гриппа требует изменения состава вакцин. При подкожном введении инактивированных вакцин соблюдается точная дозировка вируса.

Для формирования защиты после вакцинации требуется 14 дней. Детям, которые ранее не получали прививку, вводится 2 дозы с интервалом в 30 дней. Дети и взрослые нормально переносят вакцину, в редких случаях могут возникать местные реакции, которые проходят бесследно самостоятельно [5].

Наиболее тяжелые осложнения и летальные исходы возможны у непривитых детей. Привитые дети также могут заболеть гриппом, но у них грипп протекает легко и не дает тяжелых осложнений или летального исхода.

Описание случая

Нами наблюдалась пациент(ка) А., 7 лет (дата рождения 14.12.2011г.), которая находилась в детском инфекционном отде-

лении № 6 ГКБ № 40 с 11.01.2019 по 28.01.2019 гг.

Анамнез жизни: ребенок от II беременности, IV родов на фоне полного здоровья. Росла и развивалась по возрасту. В семье есть больной ОРВИ. Аллергоанамнез спокойный. Прививок нет в связи с отказом родителей от вакцинаций.

Анамнез заболевания: больна со 2.01 — зафиксировано повышение температуры до 38,5, кашель, рвота 2-3 раза/день, отмечалась вялость, сонливость. Лечение проводилось симптоматическое. Начиная с 3-4.01 — лихорадка снизилась, но наблюдалась повышенная сонливость, которая нарастала. В этой связи обратились в стационар ЦРБ г. Березовского, а с 9 по 10.01.2019 находилась в РАО.

В связи с ухудшением состояния 11.01.2019 госпитализирована в 6-е инфекционное отделение ГКБ № 40 по санавиации, в неотложном порядке в 20:00 из Березовской ЦРБ на 9-й день заболевания (8 дней лечилась в стационаре Березовской ЦРБ) с жалобами на сонливость, вялость, слабость, рвоту. При анализе спинномозговой жидкости отмечен низкий цитоз и повышенный белок 2,7г/л. При обследовании от 10.01.19 получен положительный результат в ПЦР на грипп (H3N2). Получала лечение: арбидол, инфузионную терапию. С 11.01 по 28.01.2019 находилась в детском инфекционном отделении № 6 ГКБ № 40 с целью лечения и коррекции состояния пациентки.

Осмотр: состояние при поступлении тяжелое за счет церебральной недостаточности, степень нарушения сознания — оглушение. Вялость, сонливость, адинамия, с быстрым истощением внимания. Очаговой неврологической симптоматики и менингеальных симптомов нет. Лихорадка 38,5, тошнота, рвота в приемном покое слизью. Также отмечались астеновегетативный (общей вялостью, частыми капризами и плачем, отказом от еды и нарушением сна) и катаральный синдромы.

Состояние больного на 14.01: состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики, сознание — оглушение, лежит с закрытыми глазами, на контакт идет неохотно или молчит. Перестала узнавать мать. Очаговой симптоматики нет. Скованность двигательной активности, сама не садится, не встает. Менингеальных симптомов нет. Тонус мышц тела и конечностей снижен, спонтанная двигательная активность значительно снижена. Двигательная активность на 4 балла.

Состояние больного на 21.01: состояние средней тяжести за

счет неврологической симптоматики. Сознание ясное. Реакция на осмотр нейтральная, неохотно отвечает на вопросы. Выполняет команды. Тонус мышц немного снижен. 20.01 была рвота, аппетит сохранен. Двигательная активность восстановлена. На контакт идет неохотно, отмечают когнитивные расстройства.

Лабораторно-инструментальные методы исследования.

Анализ молекулярно-биологических исследований (метод ПЦР) отделяемого рото-носоглотки от 14.01.19 оказался положительным — обнаружена РНК вируса гриппа А (H3N2). Повторное исследование в динамике болезни от 23.01.19 было отрицательным.

В общем анализе крови на момент поступления в стационар: лейкоциты — $6,3 \times 10^9$ /л; эритроцитоз — $5,15 \times 10^{12}$ /л; содержание гемоглобина — 124 г/л; количество тромбоцитов — 288×10^9 /л. Биохимия крови: АЛТ — 13,3 Ед/л; альфа-амилаза — 10 Ед/л; АСТ — 45,3 Ед/л; креатинин — 45 мкмоль/л; билирубин общий — 11,5 мкмоль/л; билирубин прямой — 2,0 мкмоль/л; билирубин непрямой — 9,5 мкмоль/л; мочевины — 3,5 ммоль/л; общий белок — 67,6 г/л.

МРТ головного мозга от 15.01.2019: данных за энцефалит менингит нет. Выраженные катаральные и экссудативные изменения в придаточных пазухах носа.

При ЭМГ-исследовании проведения нервного импульса по нерву от 14.01.2019: умеренное снижение амплитуды моторных ответов по малоберцовому нерву, данных за полинейропатию не получено.

Анализ спинномозговой жидкости от 14.01.2019: цвет — бесцветная; прозрачность — прозрачная; общий белок — 274,000 мг/л; глюкоза — 3,2 ммоль/л; цитоз — 11×10^6 /л; нейтрофилы — 25%; лимфоциты — 75%.

Лечение. Были назначены препараты диасорб, винпоцетин, дексаметазон, пирацетам, аспаркам, инфузионная терапия. Прозерин 0,1 мл 0,05% на год жизни № 10. Эффект от лечения получен, неврологический статус с незначительной положительной динамикой, превалирование когнитивного дефекта.

Осмотрена заведующим неврологического отделения ОДКБ № 1 и врачом-реабилитологом. Дано место в реабилитационный центр ОДКБ № 1 с последующим наблюдением невролога в реабилитационном центре и по месту жительства.

На рисунке представлены результаты молекулярно-биологических исследований (метод ПЦР).

код: ОРЗ локализация НОС-РОТОГЛОТКА регистрационный номер: 223			Дата поступления: 14/01/2019 Дата выполнения: 14/01/2019		
Результаты молекулярно-биологических исследований (метод ПЦР)					
Показатель	Результат	Референсные знач.			
РНК вируса гриппа А/Н1-sw/ine (pdm09)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А/Н1N1	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А/Н3N2	обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А	обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа В	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК Микоплазмы пневмонии	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК хламидиоцила пневмонии	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 1 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 2 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 3 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 4 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК коронавируса (NL63, 229E)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК коронавируса (HKU1, D. 431)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК респираторно-синциального вируса	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК аденовирусов групп В, С и Е	не обнаружено	не обнаружено			
РНК метанемовируса	не обнаружено	не обнаружено			
РНК риновируса	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК бокавируса	не обнаружено	не обнаружено			

Диагноз: ГРИПП А/Н3N2 Локализация НОС-РОТОГЛОТКА Регистрационный номер: 450			Дата поступления: 23/01/2019 Дата выполнения: 23/01/2019		
Результаты молекулярно-биологических исследований (метод ПЦР)					
Показатель	Результат	Референсные знач.			
РНК вируса гриппа А/Н1-sw/ine (pdm09)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А/Н1N1	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А/Н3N2	обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа А	обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса гриппа В	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 1 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 2 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 3 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК вируса парагриппа 4 типа	не обнаружено	не обнаружено			
РНК коронавируса (NL63, 229E)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК коронавируса (HKU1, D. 431)	не обнаружено	не обнаружено			
РНК респираторно-синциального вируса	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК аденовирусов групп В, С и Е	не обнаружено	не обнаружено			
РНК метанемовируса	не обнаружено	не обнаружено			
РНК риновируса	не обнаружено	не обнаружено			
ДНК бокавируса	не обнаружено	не обнаружено			

Результаты молекулярно-биологических исследований (метод ПЦР)

Выводы

Данный клинический случай дает ясное представление о возможном течении гриппа А у непривитого ребенка. Данные клинического наблюдения демонстрируют типичную тяжелую клиническую картину гриппа с развитием менингоэнцефалического синдрома с когнитивными расстройствами, что указывает на характерную нейротропность гриппа наряду с эпителиотропностью, утяжеляющую течение болезни.

Список литературы

1. Воздушно-капельные инфекции. Стандарты медицинской помощи / сост. А. С. Дементьев. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 448 с.
2. Руководство по клинической иммунологии в респираторной медицине / под ред. М. П. Костинова, А. Г. Чучалина. — Москва : АТМО, 2016. — 128 с.
3. Вирусные болезни : учебное пособие / под ред. Н. Д. Ющука. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 640 с.
4. Викулов, Г. Х. Частые острые респираторно-вирусные инфекции и грипп в практике врача-терапевта, педиатра и оториноларинголога: современная диагностика и лечение с позиции доказательной медицины / Г. Х. Викулов // Consilium medicum. — 2015. — Т. 17, № 11. — С. 47-50.

5. Никоноров, И. Ю. Актуальные аспекты лечения и профилактики гриппа / И. Ю. Никоноров // Рус. мед. журн. — 2015. — Т. 23, № 2. — С. 66-69.

3.3. Трудности диагностики тифоподобной формы сальмонеллеза у детей

*Фрайфельд Т.А., педиатрический факультет, 4 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Сальмонеллез — антропозоонозное острое инфекционное заболевание с фекально-оральным механизмом передачи, характеризующееся поражением ЖКТ, развитием интоксикационного синдрома. Возбудителем инфекции является граммотрицательная палочка рода *Salmonella* семейства *Enterobacteriaceae*. Сальмонеллы способны длительно персистировать в клетках системы мононуклеарных фагоцитов, что затрудняет процесс элиминации бактерий из организма человека, способствуя их длительному носительству [1].

Основной путь заражения при сальмонеллезе — алиментарный, обусловленный употреблением в пищу сырых или недостаточно термически обработанных контаминированных продуктов питания [2]. Клиническая картина заболевания вариабельна и мало зависит от серовара возбудителя. Выделяют следующие клинические формы сальмонеллезной инфекции:

1. Гастроинтестинальная форма: гастритический, гастроэнтеритический, гастроэнтероколитический вариант.
2. Генерализованная форма: тифоподобный, септический вариант.
3. Бактерионосительство: острое, хроническое, транзитное.

При гастроинтестинальной форме заболевания в клиническом анализе крови чаще всего встречаются следующие изменения: умеренный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, СОЭ в пределах нормы или умеренно повышена. При тифоподобной форме сальмонеллеза в периферической крови в первые дни заболевания выявляют лейкоцитоз, в дальнейшем — лейкопению, анематофилию, увеличение СОЭ [3].

Тифоподобная форма заболевания встречается значительно реже гастроинтестинальной. Она развивается у детей как младшего, так и старшего возраста и имеет ряд особенностей. Продолжи-

тельность инкубационного периода составляет от 3 до 10 суток. Характерно острое начало заболевания с развитием озноба, повышения температуры тела до фебрильных цифр. Температурная кривая может быть различного характера — волнообразная, постоянного или неправильного типа. Гипертермия сохраняется в течение 2–4 недель. Отмечаются симптомы гастроэнтерита (боль в животе, тошнота, рвота, понос). Стул энтеритического характера жидкий, зеленого цвета, содержит остатки непереваренной пищи. В некоторых случаях дисфункции кишечника может не быть, или характерна задержка стула. Симптомы гастроэнтерита продолжают в течение 1–2 дней, затем развиваются симптомы поражения нервной системы (головная боль, слабость, вялость, оглушенность, нередко бред и галлюцинации), напоминающие тифопаратифозные заболевания. У части пациентов на 3–4 день заболевания может появиться синдром необильной экзантемной сыпи розеолезного или макулопапулезного характера, локализующейся на животе, груди, реже на спине и конечностях. Кожа бледная, язык густо обложен коричневым налетом, утолщен, с отпечатками зубов. Живот умеренно вздут, при пальпации болезненный в эпигастральной и правой подвздошной областях. Характерен гепатолиенальный синдром. В первые дни болезни пульс учащен, а в последующем наблюдается относительная брадикардия. Тоны сердца приглушены, артериальное давление понижено [1, 3].

Описание случая

Ребенок С., 4 года 9 месяцев, поступил 29.09.17 в 16:53 в приемное отделение МАУ ДГКБ № 9 по направлению гематолога медицинского центра «УГМК здоровье» с диагнозом «вирусный гепатит неуточненной этиологии, высокой степени активности».

Из данных анамнеза заболевания известно, что ребенок заболел остро, 28.08.2017 подъем температуры до 38–39 градусов, затем следующие два дня гипертермия отсутствовала, 31.08.17 подъем температуры до 40 градусов, сохраняющийся в течение пяти дней. Катаральные симптомы не выявлялись. Во второй день болезни в ОАК отмечалась выраженная лейкопения ($2,3 \cdot 10^9/\text{л}$), увеличение СОЭ (55–100 мм/ч). Лейкопения и нейтропения были выявлены впервые. На протяжении пяти дней проводилось самостоятельное лечение нурофеном до 5 раз в день, эффект от применения препарата отрицательный. Осматривался инфекционистом 31.08. 17, при

сборе анамнеза были выявлены гиперреактивность дыхательных путей, рецидивирующие фарингиты, компенсированный атопический дерматит. Был установлен диагноз — транзиторное иммунодефицитное состояние (лейкопения, нейтропения средней степени тяжести, нормохромная анемия). Поскольку сохранялись симптомы интоксикации, 5.09.2017 мальчик был госпитализирован в педиатрическое отделение больницы города Ревды с диагнозом «ОРВИ, лейкопения, анемия II степени». В стационаре проводилась лекарственная терапия супраком, получал витамин В12 внутримышечно, фолиевую кислоту. Показатели биохимического анализа были в пределах нормы (АЛТ — 12 Ед/л, АСТ — 20 Е/л, общий белок — 69 г/л). Отмечалось значительное повышение СРБ — 92-100 Ед/л (норма до 4 Ед/л). В ОАК выявлялась тенденция к лейкопении — $3,75 \cdot 10^9$ /л, затем $4,12 \cdot 10^9$ /л, снижение гемоглобина до 89 г/л, с увеличением в динамике до 108 г/л. Состояние ребенка на фоне антибактериальной терапии нормализовалось, и 7.09.17 он был выписан из стационара. Никаких дополнительных исследований, кроме общего анализа крови, не проводилось.

В сентябре пациент С. переносил ОРВИ, которое проявлялось в виде кашля и насморка. Получал симптоматическое лечение (ингаляции флуимуцила и капли Изофра в нос). В анализах крови от 12.09.17 были выявлены: нормохромно-нормоцитарная анемия I степени (гемоглобин 99 г/л), увеличение СОЭ 81 мм/час, нейтрофилез, тромбоцитоз (676 тыс), СРБ — 15,39 Ед/л, повышение уровня витамин В12 (2000).

28.09.17 вновь гипертермия до 38 градусов в течение суток, рвота 4 раза, стул кашицеобразный, темного цвета (принимал мальтофер) со зловонным запахом. Лекарственные препараты не принимал, температура нормализовалась самостоятельно. 29.09 в результате самообращения был осмотрен гематологом медицинского центра «УГМК здоровье». Состояние расценивалось как среднетяжелое. Appetit был сохранен. На голенях обнаруживались единичные экхимозы. Живот был увеличен в объеме, мягкий, безболезненный. Печень пальпировалась плотноватой консистенции, выступала на 7 см из-под края реберной дуги, селезенка на 3 см, эластичной консистенции. На УЗИ: эхоплотность печени умеренно понижена, правая доля выступает из-под края реберной дуги на 4,5 см; селезенка увеличена (97,9*52,7 мм), перегиб желчного пузыря в шейке, лабильный, расправляется в положении стоя.

В биохимическом анализе крови (рисунок 1) выявлялась гиперферментемия: АЛТ 702 Ед/л, АСТ 937 Ед/л, ЩФ 317 Ед/л.

Дата взятия биоматериала: 29.09.2017 9:57:20
Дата исследования: 29.09.2017
Дата печати : 29.09.2017

Биохимическое исследование

Материал: кровь

Показатель / Название	Результат	Референсные значения	Представление
Общий белок (г/л)	67,3	57 - 80	[*]
Глюкоза (ммоль/л)	3,46	3,3 - 5,6	[*]
Мочевина (ммоль/л)	5,5	1,8 - 6,4	[*]
Креатинин (мкмоль/л)	47	27 - 62	[*]
Билирубин общий (мкмоль/л)	13	5 - 21	[*]
Холестерин (ммоль/л)	3,16	3,1 - 4,5	[*]
Аланинаминотрансфераза (Ед/л)	702	4 - 30	[**]
Аспаратаминотрансфераза (Ед/л)	937	12 - 44	[**]
Альфа-амилаза (Ед/л)	58	28 - 100	[*]
Щелочная фосфатаза (Ед/л)	317	93 - 309	[**]
Гемолиз	0	0	
Иктеричность	0	0	
Хилез	0	0	

Рис. 1. Результаты биохимического анализа крови от 29.09.19

В ОАК (рисунок 2): выраженная лейкопения ($2,86 \cdot 10^9/\text{л}$), тромбопения ($122 \cdot 10^9/\text{л}$), сниженный тромбоцит ($0,12\%$). В лейкоцитарной формуле: абсолютная нейтропения ($0,53 \cdot 10^9/\text{л}$), относительный моноцитоз и лимфоцитоз. При подсчете формулы обнаружались единичные клетки, которые морфологически схожи с бластами.

Дата печати : 29.09.2017

Общеклиническое исследование крови

Показатель / Название	Результат	Единица измерения	Референсные значения	Представление
СОЭ (по Вестергрену)	10	мм/ч	2 - 10	[*]
Лейкоциты (WBC)	2,86	$10^9/\text{л}$	6 - 16,6	[**]
Эритроциты (RBC)	4,20	$10^{12}/\text{л}$	3,8 - 4,9	[*]
Гемоглобин (HGB)	116	г/л	110 - 146	[*]
Гематокрит (HCT)	35,0	%	32 - 41	[*]
Средний объем эритроцита (MCV)	81,6	фл	73 - 101	[*]
Среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH)	27,0	пг	27 - 31	[*]
Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (MCHC)	331	г/л	310 - 370	[*]
Анизцитоз эритроцитов (RDW-SD)	50,2	фл	37 - 54	[*]
Анизцитоз эритроцитов (RDW-CV)	17,5	%	11,6 - 14,8	[*]
Тромбоциты (PLT)	122	$10^9/\text{л}$	142 - 424	[**]
Ширина распределения тромбоцитов по объему (PDW)	12,1	фл	9 - 17	[*]
Средний объем тромбоцита (MPV)	9,8	фл	7 - 13	[*]
Коэффициент крупных тромбоцитов (P-LCR)	24,4	%	13 - 43	[*]
Тромбоцит (PCT)	0,12	%	0,17 - 0,35	[**]

Лейкоцитарная формула				
Показатель / Название	Результат	Единица измерения	Референсные значения	Представление
Нейтрофилы	18,7	%	29 - 68	[**]
Лимфоциты	69,7	%	30 - 61	[**]
Моноциты	10,8	%	3 - 9	[**]
Эозинофилы	4,8	%	1 - 7	[*]
Базофилы	0,3	%	0 - 1	[*]
Нейтрофилы	0,53	$10^9/\text{л}$	1,5 - 6,5	[**]
Лимфоциты	1,88	$10^9/\text{л}$	1,5 - 9,5	[**]
Моноциты	0,31	$10^9/\text{л}$	0 - 1	[*]
Эозинофилы	0,33	$10^9/\text{л}$	0 - 0,7	[*]
Базофилы	0,01	$10^9/\text{л}$	0 - 0,2	[*]

Морфология клеток крови - микроскопия				
Показатель / Название	Результат	Единица измерения	Референсные значения	Представление
Нейтрофилы палочкоядерные	7	%	1 - 3	[**]
Нейтрофилы сегментоядерные	15	%	29 - 68	[**]
Лимфоциты	71	%	30 - 61	[**]
Моноциты	2	%	3 - 9	[*]
Эозинофилы	2	%	1 - 7	[*]
Базофилы	0	%	0 - 1	[*]
Тромбоциты	128,70	$10^9/\text{л}$	142 - 424	[**]

Рис. 2. Изменения в ОАК от 29.09.17

Предварительный диагноз — острый неуточненный вирусный гепатит, ГЭР II степени, острый лейкоз? Была рекомендована госпитализация в ДГКБ № 9.

При поступлении в ДГКБ № 9 29.09.17 предъявлял жалобы на боли в животе, повторную рвоту, подъем температуры до 38 градусов. Состояние расценивалось как среднетяжелое за счет токсикоза. Масса тела — 16,6 кг, температура — 36,7 градусов, ЧД — 20 в мин., ЧСС — 100 ударов в мин. Ребенок был вялый, но в ясном сознании, менингеальных знаков не было. Выявлялась обложенность языка белым налетом, умеренная болезненность живота при пальпации. Печень выступала из-под края реберной дуги на 5 см, селезенка на 3 см. Предварительный диагноз после осмотра — острый вирусный гепатит? В биохимическом анализе крови: гипераспаратаминотрансфераземия (848,9 г/л), гипераланинаминотрансфераземия (288,8 г/л), увеличен СРБ (14,7 мг/л). В анализе кала от 30.09 была выявлена *Salmonellaenteritidis* группы D. Изменения в ОАК и биохимическом анализе представлены в таблице 1. Был поставлен окончательный диагноз — сальмонеллез группы Denteritidis, тифоподобная форма, нейтропения, лимфопролиферативный статус?

Таблица

Результаты ОАК и биохимии с 29.08.17 по 30.09.17 в динамике

Дата исследования	WBC * 10 ⁹ /л	СРБ, мг/л	СОЭ, мм/ч	АЛТ, Ед/л	АСТ, Ед/л	Нб, г/л
29.08.2017	2,3	–	55–100	–	–	–
05.09.2017	3,75	92-100	–	12	20	89
07.09.2017	4,12	–	–	–	–	108
12.09.2017	–	15,39	81	–	–	99
25.09.2017	–	–	10	–	–	130
29.09.2017	2,86	–	10	702	937	116
30.09.2017	–	14,7	–	288,8	848,9	–

В инфекционном отделении была проведена следующая лекарственная терапия: ношпа, мезим форте, цефтриаксон, магния сульфат. 5.10.17 проводилась пункция костного мозга, где выявлялся бластоз 10%. Было рекомендовано провести повторную пункцию через 5-7 дней. В ОАК от 11.10 лейкоциты $5,6 \cdot 10^9/\text{л}$, умеренная нейтропения ($1,12 \cdot 10^9/\text{л}$), нормализация СОЭ (6 мм/ч). В биохимии

мическом анализе крови была выявлена тенденция к нормализации показателей: АСТ 70 Ед/л, АЛТ 118 Ед/л, общий билирубин 3,1 мкмоль/л. Учитывая улучшение самочувствия, нормализацию данных лабораторных исследований, отрицательного бактериологического анализа, был выписан из инфекционного отделения 11.10.17.

Заключение

Данный клинический случай показывает сложность постановки диагноза сальмонеллез, тифоподобная форма.

Выводы

1. Диагностика сальмонеллеза была возможна еще во время первой госпитализации ребенка, имелась длительная лихорадка, лейкопения, повышение СОЭ и СРБ, что характерно для бактериальных инфекций. Отсутствие катаральных симптомов у больного, высокая лихорадка более 5 дней неясного генеза является основанием для исследования на микробы тифо-паратифозной группы (СП 3.1.1.2137-06 «Профилактика брюшного тифа и паратифов А.В.С.»).

2. Необычное течение сальмонеллеза вероятно связано с особенностями возбудителя (способность персистировать в клетках макрофагах), недостатками в проведении антибактериальной терапии, и, возможно, особенностями иммунного ответа организма ребенка.

Список литературы

1. Мандрыко, В. А. Современные особенности сальмонеллезной инфекции / В. А. Мандрыко // Молодой ученый. — 2008. — № 1. — С. 71-74.

2. Удавихина, Л. С. Современные тенденции в эпидемиологии сальмонеллеза, обусловленного *Salmonella enteritidis*, и роль отдельных пищевых продуктов и блюд в его распространении : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 05.03.2010 / Удавихина Лариса Сергеевна; ПГМУ. — Пермь, 2009. — 25 с.

3. Современные подходы к оценке факторов риска sporadicческой заболеваемости сальмонеллезами детей раннего возраста / А. А. Филиппова, Н. Н. Филатов, Е. Г. Симонова, А. Е. Сурова // Медицинский альманах. — 2012. — № 3. — С.61-64.

3.4. Туберкулезная волчанка у ребенка 12 лет

*Кохнович К.В., врач-фтизиатр,
Степанов Н.Н., Шамова А.А., ординаторы 1-ого года обучения,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Туберкулез является заболеванием, которое отличается необычайно широким спектром клинических проявлений. Врач-фтизиатр, работающий с детьми, встречается преимущественно с первичным туберкулезом органов дыхания. Среди туберкулеза внелегочных локализаций поражение кожи туберкулезной этиологии встречается крайне редко. В связи с этим врачи различных специальностей и даже фтизиатры крайне мало осведомлены о клинических проявлениях, методах диагностики и лечения туберкулеза кожи.

Туберкулез кожи является гетерогенным в клиническом и морфологическом плане заболеванием, он может вызываться микобактериями туберкулеза прямо или опосредованно, через механизмы иммунного воспаления. С этим связано многообразие и «размытость» клинических проявлений заболевания. Поражение кожи, вызванное микобактериями туберкулеза, является местным проявлением туберкулеза как общего заболевания организма и развивается по единым для туберкулеза патогенетическим механизмам. Туберкулезная волчанка проявляется люпомами — туберкулезными бугорками размером до 0,5 см мягкой консистенции, имеющими розовато-желтый или красный цвет. В центре бугорки легко разрушаются, при этом образуются язвы с мягкими малоболезненными отечными краями. Весь очаг поражения имеет вид поверхностной язвы, покрытой ярко-красным или желто-красным налетом. Туберкулезный процесс в коже заканчивается рубцеванием с образованием атрофического рубца. На участках измененной кожи могут появляться новые люпомы. Чаще всего изменения локализуются в области носа, щек, ушных раковин, а также на слизистых оболочках носа и полости рта. У больных с длительно текущим волчаночным процессом на месте поражения развиваются гладкие блестящие рубцы с последующей деформацией. Без специфического лечения заболевание может протекать годами. Вместе с тем, при должном лечении прогноз для выздоровления благоприятный.

Описание случая

Мальчик, 12 лет, поступил в детское фтизиатрическое отделение в апреле 2013 года с направительным диагнозом «Туберкулез

кожи». Ребенок вакцинирован БЦЖ-вакциной в возрасте 3 дней. В возрасте 1 месяца у ребенка развился подмышечный БЦЖ-лимфаденит, по поводу которого ребенок был прооперирован и впоследствии получал лечение противотуберкулезными препаратами, также проводилось местное лечение. В 2004 году в связи с гиперэргической реакцией пробы Манту ребенок получал химиопрофилактическое лечение. В 2005 году у ребенка появились узелковые элементы на коже левого плеча в области поствакцинального кожного знака, проходящие самостоятельно с остаточной пигментацией. В последующие годы количество и размер данных элементов увеличивались, они появлялись на различных участках кожи туловища, конечностей. В марте 2013 года ребенок был направлен на консультацию к фтизиопедиатру в Уральский НИИ фтизиопульмонологии, а затем в Уральский НИИ дерматологии и иммунологии, где ребенку была проведена биопсия кожи грудной клетки с последующим гистологическим исследованием. В эпидермисе были обнаружены умеренный акантоз, очаговая вакуольная дистрофия клеток мальпигиева слоя. В верхних и средних отделах дермы локализовались неказеифицированные эпителиоидно-клеточные гранулемы и поля эпителиоидных клеток с большим количеством гигантских многоядерных клеток Лангханса, с фокусами инфильтрации лимфоцитами с примесью плазматических клеток, эозинофилов и меланофагов. Наблюдался очаговый экзоцитоз в эпидермисе. Был отмечен выраженный интерстициальный отек. При дополнительном окрашивании препарата по Цилю-Нильсену кислотоустойчивые микобактерии обнаружены не были. Для уточнения диагноза ребенок был направлен в Детское фтизиатрическое отделение № 2 ГБУЗ СО Противотуберкулезный диспансер.

При поступлении общее состояние ребенка было удовлетворительным. Со стороны дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, мочеполовой систем особенностей выявлено не было. На коже туловища, волосистой части головы, конечностях отмечались множественные очаги поражения багрово-синюшного цвета диаметром от 1 до 15 см, при пальпации безболезненные (рис. 1, 2).

В общеклинических биохимических анализах крови, общеклиническом анализе мочи патологических отклонений выявлено не было. Иммунологическое исследование выявило лимфопению, дефицит CD8-T-лимфоцитов, умеренное повышение IgA, снижение активности по моноциттарно-фагоциттарному звену. Бактериоскопия и посевы мокроты и мочи микобактерии туберкулеза

не выявили, при проведении обзорной рентгенографии и КТ органов грудной клетки патологических изменений выявлено не было. Реакция Манту — папула 11 мм, Диаскинтест отрицательный. Исследования с целью исключения глистно-паразитарных инвазий дали отрицательный результат.

Ребенку был поставлен диагноз «генерализованный туберкулез кожи (туберкулезная волчанка), иммунодефицитное состояние».

Назначение комплекса противотуберкулезных препаратов привело к положительной динамике кожных проявлений (рис. 3, 4).



Рис. 1, 2. Туберкулезная волчанка у ребенка 12 лет



Рис. 3, 4. Остаточные изменения после лечения при туберкулезной волчанке у ребенка 12 лет

Заключение

Описанный случай заболевания туберкулезом кожи демонстрирует не только пример редкой локализации туберкулезного поражения. Остается неясным, почему при столь длительном течении заболевания и распространенном микобактериальном поражении кожи результаты туберкулиновых проб оставались отрицательными. Вероятно, это послужило причиной тому, что ребенок в течение нескольких лет после появления кожных симптомов не обследовался на туберкулез. При этом вследствие отягощенного фтизиатрического анамнеза появление поражений кожи должно было стать поводом для дополнительного обследования и проведения глубокой биопсии кожи. Это позволило бы своевременно диагностировать туберкулез и назначить адекватную терапию.

Таким образом, врач любой специальности должен помнить о возможной туберкулезной этиологии заболевания, имеющего неопределенные, необычные симптомы. Это позволит своевременно выявлять и эффективно лечить туберкулез.

Список литературы

1. Внелегочный туберкулез / А. Н. Браженко, С. И. Рябов, Б.М. Ариэль и др. — СПб. : СпецЛит, 2013. — 395 с.
2. Фтизиатрия : Национальное руководство / под ред. М. И. Пельмана. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. — 500 с.

3.5. Трудности диагностики инfiltrативного туберкулеза у подростков

*Степанов Н.Н., Шмакова А.А., ординаторы 1-ого года обучения,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Традиционно у детей и подростков при первичном выявлении туберкулеза диагностируются первичные формы: латентная туберкулезная инфекция, первичный туберкулезный комплекс, туберкулез внутригрудных лимфатических узлов. Однако в последнее время у детей все чаще стали встречаться вторичные формы туберкулеза, в том числе инfiltrативный туберкулез.

Инfiltrативным туберкулезом легких называют вторичную форму туберкулеза, протекающую с образованием экссудативно-пневмонических очагов, и характеризующуюся тяжелым течением, а также сопровождающейся деструкцией легочной ткани и

бактериовыделением. Наши наблюдения показали, что есть определенные трудности в выявлении и диагностике данной формы заболевания у подростков, что является нерешенной проблемой педиатрии и фтизиатрии.

Описание серии клинических случаев

Вашему вниманию предлагается серия клинических случаев инфильтративного туберкулеза легких у детей старшего школьного возраста. В данную выборку вошло 25 детей от 10 до 17 лет, средний возраст — $15,4 \pm 0,4$ лет, среди них 60% ($n=15$) девочек и 40% ($n=10$) мальчиков. Дети наблюдались в детском фтизиатрическом отделении № 2 ГБУЗ СО ПТД в сентябре-ноябре 2017 года. Мы обратили внимание, что особенностью клинической картины данного заболевания является отсутствие выраженной симптоматики в дебюте болезни. При клиническом исследовании было установлено, что системная воспалительная реакция была выражена слабо или отсутствовала. У подавляющего большинства пациентов (84%; $n=21$) не было каких-либо жалоб. Менее одной трети пациентов (16%; $n=4$) жаловались на снижение аппетита, похудение, вечерний субфебрилитет. Примечательно, что у заболевших отсутствовали симптомы поражения системы органов дыхания, а терапия симптоматическими средствами эффекта не давала. Следовательно, в клинической картине заболевания нет индикаторных симптомов, которые могли бы подтолкнуть врача к правильному диагнозу.

Анализ результатов клинико-лабораторных исследований показал, что традиционные методы диагностики, такие как перкуссия и аускультация, практически неинформативны, а результаты базовых лабораторных исследований неспецифичны, что также затрудняет процесс диагностики заболевания. При этом выделить *M. tuberculosis* микробиологическими способами, такими как бактериоскопия, культуральные методы ПЖПС и ПППС, ПЦР, удалось только в 32% случаев ($n=8$), среди них 50% ($n=4$) были с лекарственной устойчивостью к изониазиду и рифампицину.

В выявлении туберкулеза у детей основным методом является массовая туберкулинодиагностика (проба Мантру с 2 ТЕ, проба с аллергеном туберкулезным рекомбинантным — Диаскинтест). Однако по данным исследования среди пациентов с инфильтративным туберкулезом лишь 16% ($n=4$) были выявлены с помощью туберкулинодиагностики, при этом у 52% ($n=13$) в анамнезе был выявлен

вираж туберкулиновых проб, а среднее время, прошедшее от виража до развития клинически выраженного туберкулеза, составило $5,5 \pm 0,7$ года. Эти данные указывают на неудовлетворительное проведение учета результатов пробы Манту и Диаскинтеста в сети первичной медико-санитарной службы и отсутствие настороженности врачей в отношении заболеваний туберкулезной этиологии.

Среди пациентов 20% (n=5) были выявлены по контакту с туберкулезными больными, 28% (n=7) — случайно при обращении по поводу сопутствующего заболевания и 36% (n=9) по результатам проведения профилактического флюорографического обследования (дети старше 15 лет).

Ведущую роль в диагностике инфильтративного туберкулеза легких сыграло проведение мультиспиральной компьютерной томографии. По данным КТ, патологический процесс локализовался в 84% случаев (n=21) справа, в 8% (n=2) — слева и в 8% (n=2) случаев с обеих сторон. Распад легочной ткани был обнаружен в 16% случаев (n=4). Кальцинаты в лимфатических узлах корней легких были обнаружены в 32% случаев (n=8), что свидетельствует о перенесенной ранее первичной форме туберкулеза (предположительно туберкулеза внутригрудных лимфатических узлов).

*Клинический случай инфильтративного туберкулеза
легких подростка 14 лет.*

Девочка Х., 14 лет, поступила в детское фтизиатрическое отделение № 2 24 июля 2017 года. При поступлении предъявляла жалобы на субфебрильную температуру и сухой кашель.

Из анамнеза. Девочка от 1 беременности, 1 родов, росла и развивалась по возрасту. Вакцинирована по календарю. Сопутствующие заболевания: псориаз в стадии ремиссии, синдром вегетативной дисфункции по смешанному типу. Аллергологический анамнез неотягощен, операций, травм, гемотрансфузий не было. Респираторными заболеваниями болеет не чаще 2-3 раз в год. Свое заболевание ни с чем не связывает. Физическое развитие по уровню биологической зрелости опережает паспортный возраст (по половому развитию). Имеет вредные привычки — курение сигарет с 12 лет, в 2016 г. — эпизод отравления неизвестным веществом (токсикомания).

Социальный анамнез: живет в благоустроенной двухкомнатной квартире вчетвером. Материальное положение семьи удовлетворительное, воспитывается опекуном — бабушкой.

Фтизиатрический анамнез: состоит на учете в противотуберку-

лезном диспансере с 16 апреля 2016 г. по контакту с туберкулезным больным (IV-А группа диспансерного учета). Девочка на протяжении месяца находилась в тесном контакте с родной тетей, умершей от туберкулеза около 2-х лет назад. Мать умерла в сентябре 2016 года в стационаре от туберкулеза (сопутствующие заболевания: ВИЧ, системная красная волчанка). Так же контакт с бабушкой с диагнозом инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого, фаза распада (ФЛГ от 20 июля 2017); лечился в стационаре. Химиопрофилактическое лечение получала в апреле — июле 2016 года (Н+Z 90 доз), в ноябре 2016 — феврале 2017 года химиопрофилактическое лечение не получила. Рентгенография грудной клетки за 2016 — февраль 2017 года — без патологии. БЦЖ от 18.01.03 — рубчик 6 мм. Реакция Манту: в апреле 2016 года — папула 3 мм. Диаскинтест — в апреле 2016 года — папула 15 мм, 31.10.16 года — папула 23 мм, 14.07.17 года — папула 16 мм. КТ грудной клетки от 17.11.16 года — без патологии, от 18.07.17 года — инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого, фаза распада и ограниченного обсеменения.

Госпитализирована в детское фтизиатрическое отделение № 2 для дообследования, уточнения диагноза и лечения.

Результаты микробиологического исследования (бактериоскопия, культуральные методы ПЖПС и ПППС, ПЦР) за 2017 г. — январь 2018 г. — отрицательные.

Результаты лабораторных и функциональных методов исследования:

– ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови — без отклонений от референсных значений;

– спирография — ЖЕЛ в пределах нормы.

Результаты лучевых методов исследования:

– УЗИ брюшной полости: диффузные изменения поджелудочной железы;

– рентгенография органов грудной клетки от 14.07.2017 г. — инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого, фаза распада (рис. 1).

– КТ органов грудной клетки от 18.07.2017 г. — инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого, фаза распада и ограниченного обсеменения (рис. 2, 3).

На основании анамнеза и результатов рентгенографии и КТ органов грудной клетки пациентке был выставлен диагноз: инфиль-

тративный туберкулез верхней зоны левого легкого (С 1/2), фаза распада и ограниченного обсеменения, IА группа учета.

Назначена противотуберкулезная химиотерапия по III режиму (изониазид, рифампицин, этамбутол, пирразинамид) с положительным эффектом.



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки от 14.07.2017 г.
Инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого,
фаза распада

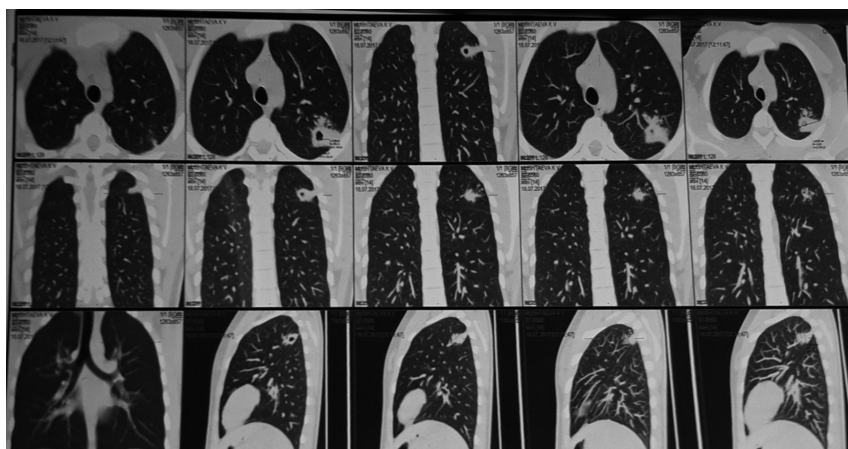


Рис. 2. КТ органов грудной клетки от 18.07.2017 г.
Инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого,
фаза распада и ограниченного обсеменения

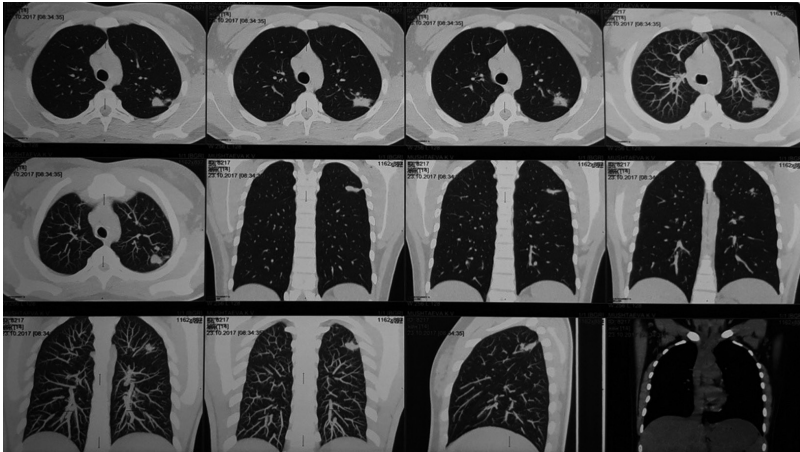


Рис. 3. КТ от 23.10.2017 г. Инфильтративный туберкулез верхней доли левого легкого, фаза распада и ограниченного обсеменения

Заключение

В настоящее время педиатры и фтизиопедиатры все чаще сталкиваются с рядом трудностей в диагностике инфильтративного туберкулеза легких у подростков. К ним относятся скудная клиническая картина, малая информативность физикальных и лабораторных методов исследования, малая эффективность туберкулинодиагностики. Часто диагноз устанавливается только с помощью компьютерной томографии органов грудной клетки, при этом, несмотря на массивные изменения в легочной ткани, не удается обнаружить микобактерии туберкулеза из-за скудного бактериовыделения, что вызывает трудности в подборе противотуберкулезной химиотерапии. Так же важной проблемой является отсутствие настороженности врачей первичного звена по отношению к туберкулезу.

В связи с этим необходимо повышать настороженность врачей всех специальностей по отношению к туберкулезу, а также совершенствовать систему мер по выявлению туберкулеза у детей.

Сокращения

ГБУЗ СО ПТД

– Государственное бюджетное учреждение Свердловский областной противотуберкулезный диспансер

ПЖПС

– посев на жидкие питательные среды

ПППС

– посев на плотные питательные среды

Список литературы

1. Выявление и диагностика туберкулеза у детей, поступающих и обучающихся в образовательных организациях : клинические рекомендации / под ред. В. А. Аксеновой. — Москва, 2017. — 27 с.
2. Туберкулез органов дыхания у детей : клинические рекомендации / под ред. В. А. Аксеновой. — Изд-е 1-е. — Москва, 2016. — 45 с.
3. Латентная туберкулезная инфекция (ЛТИ) у детей : клинические рекомендации / под ред. В. А. Аксеновой. — Москва, 2016. — 44 с.
4. Туберкулез у детей и подростков : учеб. пособие / под ред. В. А. Аксенова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 272 с.
5. Овсянкина, Е. С. Проблемы туберкулеза у детей и подростков в условиях роста эндемии заболевания / Е. С. Овсянкина // РМЖ. — 2002. — № 18. — с. 837.
6. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 29.12.2014 г. № 951 «Об утверждении методических рекомендаций по совершенствованию диагностики и лечения туберкулеза органов дыхания».
7. Приказ Минздрава РФ от 21.03.2003 № 109 «О совершенствовании противотуберкулезных мероприятий в РФ».

Глава 4. УНИКАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

4.1. Классическая лимфома Ходжкина

*Литвинова Д.В., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Классическая лимфома Ходжкина (ЛХ) — моноклональная опухоль, субстратом которой являются клетки Березовско-го-Рид-Штернберга (БРШ) и Ходжкина, которые происходят из В-клеток герминального центра фолликула. Они составляют около 1% от массы всей опухолевой ткани, состоящей из реактивных, неопухолевых Т- и -лимфоцитов с примесью гранулоцитов и макрофагов.

Описание случая

Пациент М., 16 лет. В марте 2019 года проходил плановую флюорографию, на которой было расширение средостения справа. Пациент жалоб никаких не предъявлял, самочувствие не страдало (ФГО от 29.08.17, 02.08.18 — норма). Затем в двух проекциях была проведена рентгенография грудной клетки. Выявлено: тень средостения не смещена, в поперечнике расширена, наиболее вероятно за счет восходящей дуги аорты-затемнение с ровными четкими контурами, размером до 8,5*3,0 см по правому контуру сердечной тени. Рекомендовано проведение КТ. В мае 2019 выполнено КТ грудной клетки. Заключение: нельзя исключить объемное образование средостения. Был осмотрен хирургом по месту жительства, диагноз — множественные кисты средостения?

Через неделю был консультирован главным внештатным хирургом Челябинской области, рекомендована экстренная госпитализация для оперативного лечения, где ребенок находился с диагнозом «образование переднего средостения неясной этиологии». Лечение проведено в полном объеме, активных жалоб пациент не предъявлял.

По результатам прижизненного патологоанатомического исследования биопсийного материала было сделано заключение: классическая лимфома Ходжкина, нодулярный склероз I типа, с коэкспрессией CD20 в части клеток.

Заключение

Представленный клинический случай отчетливо отображает необходимость ежегодного планового осмотра детей, который поможет диагностировать патологии своевременно и на ранних стадиях.

Список литературы

1. Лимфома Ходжкина / А. А. Клименко, А. П. Ракша, А. А. Копелев, Н. А. Твердова // Лечебное дело. — 2007. — № 4. — С. 76-83.
2. Мяков, Н. В. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоз) / Н. В. Мяков, А. А. Масчан, А. Г. Румянцев // РЖДГиО, 2015. — № 4. — С. 79-90.
3. Дифференциальная диагностика лимфом средостения: взгляд онколога и патолога / Е. В. Харченко, А. С. Артемьева, Т. Ю. Семиглазова и др. // МС. — 2017. — № 6. — С.124-131.

4.2. Нетипичное проявление болезни Крона у ребенка с цитомегаловирусной инфекцией

*Хусаинова Ю.М., Костенко Д.Е., Джаббарова Ш.Я.,
ординаторы 1-ого года обучения*

ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург

Введение

Болезнь Крона (БК) — хроническое рецидивирующее заболевание желудочно-кишечного тракта неясной этиологии, характеризующееся трансмуральным, сегментарным, гранулематозным воспалением с развитием местных и системных осложнений. Распространенность БК как в России в целом, так и в отдельных ее регионах неизвестна [3].

БК — мультифакториальное заболевание, в генезе которого замешаны генетическая предрасположенность и иммунная патология. Значимым претендентом на роль триггера аутоиммунного процесса при БК является цитомегаловирус (ЦМВ), относящийся к группе β -герпесвирусов. Результаты метаанализа (Китай, 2017 г.) позволяют с большой долей уверенности говорить о роли ЦМВ-инфекции в развитии БК [8].

Клиника БК представляет собой сложную комбинацию кишечных и внекишечных проявлений. Патогенез последних изучен недостаточно, предполагается роль иммунопатологических процессов. Некоторые утверждают, что внекишечные проявления БК затраги-

вают все органы и системы, в частности, описаны периферические артриты, увеиты, узловатая эритема, ТЭЛА, и в редких случаях — вульвиты [7].

Цель исследования

Изучить литературу, касающуюся данного заболевания, подробно разобрать этиопатогенез, анамнез, клинику, диагностику, лечение у данного пациента.

Материалы и методы

Данные анамнеза, амбулаторной карты, выписных эпикризов, заключений проведенных исследований и консультаций.

Описание случая

Представляем клиническое наблюдение девочки с болезнью Крона.

Из анамнеза жизни: в 3 месяца диагноз — персистирующая ЦМВ-инфекция, реактивный гепатит. Получала лечение.

Из анамнеза заболевания: первые симптомы появились в возрасте 9 лет (жалобы на периодические боли в ногах, частые головные боли), поставлен диагноз ВСД.

На протяжении двух лет постепенно появились и нарастали боли в крупных суставах верхних и нижних конечностей, МФС левой руки. Госпитализирована с диагнозом «ювенильный хронический артрит (полиартрит), акт. I ст., ФН 0-1 ст., Re 0 ст.; персистирующая цитомегаловирусная инфекция». При обследовании суставов — синовит. В лечении — НПВС, сульфаниламиды с кратковременной положительной динамикой в виде уменьшения болевого синдрома.

Зимой этого же года присоединились боли в спине, при этом ревмопробы отрицательные, повышение АСТ, АЛТ, ЩФ. Увеличена доза сульфасалазина, сохранялись выраженные арталгии.

В возрасте 11 лет — плановая госпитализация в кардиоревматологическое отделение с диагнозом «недифференцированный полиартрит, акт. I-II ст., ФН I-II ст; персистирующая цитомегаловирусная инфекция». Изменена базисная терапия: на фоне метотрексата отмечена положительная динамика (ослабление артралгий).

В этом же году окулистом отмечались изменения со стороны глаз, поставлен диагноз «кератопатия»; получала Максидекс (дексаметазон) с положительной динамикой.

В возрасте 14 лет у пациентки была обнаружена киста правого яичника (есть вероятность, что киста тоже является проявлением

БК, поэтому необходимо дальнейшее обследование; в пользу предположения говорит правосторонняя локализация, ведь наиболее частой локализацией воспалительного процесса при БК является подвздошно-слепкишечный переход, что, учитывая склонность к свищеобразованию, способствует образованию кист с правой стороны [10, 12]).

В этом же году диагностированы хронический неинфекционный энтероколит (рецидивирующее течение), хронический поверхностный гастродуоденит с гиперхлоргидрией, Нр-ассоциированный. Назначен длительный прием закофалька.

Через два месяца повторная госпитализация с жалобами на периодические боли во всех суставах, отечность тканей в области коленных суставов, хруст в ШОП. При УЗИ суставов — синовит обоих ТБС, минимальный тендовагинит разгибателей пальцев обеих ЛЗС, уплотнение капсулы КС; увеличена доза метотрексата.

Спустя еще три месяца участились боли в животе (независимо от еды), стул с примесью крови. В гастроэнтерологическом отделении диагноз — угрожаемая по болезни Крона. Метотрексат отменен, назначен салофальк.

В 15 лет — плановая госпитализация, при УЗИ суставов — минимальный выпот в ГСС, ТБС, МФС. В связи с усилением болей в суставах возобновлена терапия метотрексатом, прием сульфасалазина продолжен.

Через год находилась в гастроэнтерологическом отделении с жалобами на ежедневные боли в эпигастрии и околопупочной области, чаще при физической нагрузке и перед дефекацией, снижение аппетита, тошноту, отрыжку, изжогу, метеоризм, учащение стула (до 5 р/сут.), слабость, утомляемость, дефицит веса. Установлен диагноз — болезнь Крона тонкой кишки, воспалительная форма, средней тяжести, умеренной активности; хронический поверхностный гастродуоденит, Нр-отр., обострение; ЮИА, полиартрит, минимальной активности. Назначены месалазин («препарат выбора» при БК тонкой кишки), метотрексат, фолиевая кислота, будесонид.

На момент осмотра (2018 г.) пациентке 17 лет, диагноз — болезнь Крона тонкой кишки, воспалительная форма, ремиссия; хронический гастродуоденит, распространенный, неассоциированный с Нр, обострение; юношеский полиартрит. Динамика на фоне лечения положительная.

Также представляет интерес вопрос хронического гастродуоденита у пациентки. В 2015 г. (14 лет) был установлен диагноз «Нр-ассоциированный гастродуоденит»; в 2017, 2018 гг. идет речь о гастродуодените, не ассоциированном с Нр-инфекцией. Эрадикационная терапия, насколько нам известно, пациентке не проводилась. По данным литературы, сульфасалазин, который пациентка принимает с 2012 года, обладает, при длительном применении, эрадикационными свойствами в отношении Нр. Наличие воспалительных изменений в верхнем этаже ЖКТ в отсутствие *Helicobacter pylori* при БК является поводом для более глубокого обследования этого участка с взятием биоптатов на предмет гранулематозного воспаления с последующим расширением топического диагноза при положительном результате [6, 11].

Выводы

Внекишечные проявления БК могут преобладать в клинической картине заболевания, поэтому важна настороженность врачей в отношении атипичного течения болезни; более пристальному наблюдению подлежат дети с ЦМВИ в анамнезе. У пациентов с установленным диагнозом БК следует внимательно относиться к симптомам, подозрительным на внекишечное проявление, своевременно и правильно диагностировать, и лечить данные состояния.

Список литературы

1. Бойко, Т. И. Внекишечные проявления воспалительных заболеваний кишечника // *Новости медицины и фармации*. — 2010. — 18 (341).
2. Трудности диагностики болезни Крона верхних отделов желудочнокишечного тракта / Грищенко Е. Г., Николаева Н. Н., Николаева Л. В. и др. // *Сибирское медицинское обозрение*. — 2013. — № 6 (84).
3. Дуброва, С. Э. Болезнь Крона тонкой кишки / Дуброва С. Э., Сташук Г. А., Горбачева Ю. В. // *ЭиКГ*. — 2014. — № 4 (104).
4. Crohn's disease of the vulva / Andreani S. M., Ratnasingham K., Dang H. H. et al. // *Int J Surg*. — 2010. — № 8 (1). — P. 2-5. — doi: 10.1016/j.ijsu.2009.09.012.
5. Baumgart, D. C. Crohn's disease / Baumgart D. C., Sandborn W. J. // *Lancet*. — 2012. — № 380 (9853). — P. 1590-605.
6. Low prevalence of *Helicobacter pylori* in inflammatory bowel

disease: association with sulphasalazine / el-Omar E., Penman I. Cruikshank G. et al. // Gut. — 1994. — № 35 (10). — P. 1385-1388.

7. Clinical Features and Extraintestinal Manifestations of Crohn Disease in Children / Lee Y. A., Chun P., Hwang E. H. et al. // *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* — 2016. — № 19 (4). — P. 236-242.

8. Is cytomegalovirus infection related to inflammatory bowel disease, especially steroid-resistant inflammatory bowel disease? A meta-analysis / Lv Y. L., Han F. F., Jia Y. J. et al. // *Infect Drug Resist.* — 2017. — № 10. — P. 511-519.

9. Inflammatory bowel «Cardiac» disease: Point prevalence of atrial fibrillation in inflammatory bowel disease population / Pattanshetty D. J., Anna K., Gajulapalli R. D., Sappati-Biyani R. R. // *Saudi J Gastroenterol.* — 2015. — № 21 (5). — P. 325-9.

10. Adnexal localization of Crohn's disease and recurrent massive ovary cysts / Ribaldone D. G., Conti L., Resegotti A., Astegiano M. // *Rev Esp Enferm Dig.* — 2016. — № 108 (8). — P. 525-6.

11. Román ALS, Muñoz F. Comorbidity in inflammatory bowel disease / Román A. L. S., Muñoz F. // *WJG.* — 2011. — №17 (22). — P. 2723-2733. — doi:10.3748/wjg.v17.i22.2723.

12. Ovarian involvement in Crohn's disease: A rare complication / Saborit R., Roig A., García Del Caño J. et al. // *RevEspEnfermDig.* — 2016. — № 108 (2). — P. 100-3.

4.3. Тяжелая бронхолегочная дисплазия новорожденного: последствия неправильной диагностики

Комарова И.А., Чермянинова Е.А., педиатрический факультет, 6 курс, ФГБОУ ВО УГМУ, г. Екатеринбург

Введение

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) — это полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся у новорожденных, главным образом глубоко недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного дистресс-синдрома (РДС) и/или пневмонии.

Классическая форма протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и/или нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхообструктивным синдромом и симптомами дыхательной недостаточности;

характеризуется специфическими рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка.

Средний гестационный возраст большинства детей, развивающих БЛД, в современных условиях составляет 28 недель; подавляющее большинство случаев (75%) приходится на детей с массой тела при рождении менее 1000 г. В связи с изменившимся контингентом пациентов и картиной болезни был предложен термин «новая» БЛД — паренхиматозное легочное заболевание, характеризующееся нарушением роста и развития альвеол и сосудов малого круга кровообращения, в результате воздействия различных факторов на незрелое легкое. Гистологическая картина данной формы БЛД характеризуется уменьшением числа и размера альвеол, сниженным числом капилляров, минимальными фиброзными изменениями. Синонимом термина «новая» БЛД является «постсурфактантная».

Факторы риска развития БЛД представлены в таблице 1.

Таблица 1

**Факторы риска развития БЛД
(Федеральные клинические рекомендации, 2016)**

Эндогенные		Экзогенные
Немодифицируемые	Модифицируемые	
Недоношенность Малая масса тела при рождении (< 2500г) Задержка развития легких Недостаточность антиоксидантной защиты Генетическая предрасположенность Белая раса Мужской пол	Недостаточность сурфактанта Респираторный дистресс-синдром новорожденных Функционирующий открытый артериальный проток Надпочечниковая недостаточность Синдром аспирации мекония Гастроэзофагеальный рефлюкс Легочное кровотечение Синдромы утечки воздуха	ИВЛ с высоким МАР Врожденная и постатальная нозокоммальная инфекция Нарушение питания Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния Избыток жидкости и отек легких

Вопросы выхаживания глубоко недоношенных детей в Российском здравоохранении крайне актуальны, и с такой патологией как бронхолегочная дисплазия приходится работать достаточно часто. В современной клинической практике для должного подбора терапии и качественной реабилитации недоношенного новорожденного крайне важно распознать и правильно диагностировать бронхолегочную дисплазию, поскольку у представленных выше двух

форм имеются существенные различия в патогенезе и морфологии. Неправильная диагностика и подбор терапии приводят к глубокой инвалидизации ребенка и ставят под вопрос его выживаемость и способность к адаптации вне реанимационного отделения.

Описание случая

Пациент: девочка, 1 год 1 мес.

Клинический диагноз — интерстициальная болезнь легких как исход бронхолегочной дисплазии, классическая форма, тяжелое течение.

Фон: недоношенность 25-26 недель. Экстремально низкая масса тела (ЭНМТ) при рождении (500 г). Транзиторное иммунодефицитное состояние. Гиперплазия тимуса 2 степени.

Осложнения: дыхательная недостаточность III степени (купирована). Легочная гипертензия. Постинтубационный стеноз гортани. Паллиативное состояние

Сопутствующий: ретинопатия недоношенных III степени, регресс. Операция панретинальная транспупиллярная лазеркоагуляция. Перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемически-геморрагического генеза, тяжелой степени, поздний восстановительный период. Синдром двигательных нарушений. Задержка статико-моторного и психо-предречевого развития. Персистирующая CMV инфекция. Анемия 1 степени смешанного генеза. Вентилятор ассоциированная пневмония тяжелая форма, реконвалесцент. Гнойный трахеобронхит, средней степени, реконвалесцент.

Операция: 10.04 — нижняя трахеостомия.

Анамнез жизни.

Аntenатальный период: беременность — 5, роды — 2 (1, 2 — самопроизвольный выкидыш, 3 — преждевременные роды в 31 неделю, 4 — самопроизвольный выкидыш). Течение беременности: генетическая тромбофилия, истмико-цервикальная недостаточность, акушерский пессарий, анемия 1. Неспецифический кольпит. Синдром мекониевых вод. Во время вынашивания плода мама питалась хорошо, исключая облигатные аллергены. Мама соблюдала режим отдыха, питания, сна, работы во время беременности. Интранатальный период: преждевременное излитие околоплодных вод. Длительный безводный период. Роды преждевременные абдоминальные в 24 недели в тазовом предлежании. Неонатальный период: характеристика новорожденного: недоношен, масса тела при рождении 500 г., длина тела 31 см. Оценка по шкале Апгар 6/6 баллов.

Жилищные условия: благоустроенная квартира. За ребенком дома ухаживает преимущественно мать. Соблюдение гигиенического режима соблюдается в полной мере. Социальный анамнез: благополучный. Аллергоанамнез спокоен.

Анамнез заболевания.

Сразу после рождения на сроке 25-26 недель с массой 500 г непосредственно в родовом зале были проведены реанимационные мероприятия: Milking, термопакет, согревание, СРАР, интубация, ИВЛ, Куросурф 200мг/кг, транспортировка в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в транспортном кювезе на ИВЛ. Состояние при поступлении тяжелое за счет дыхательной недостаточности, неврологической недостаточности, морфофункциональной незрелости. Продолжена респираторная терапия ИВЛ, инфузионная терапия с целью парентерального питания, антибактериальная терапия (ампицилин+гентамицин), кофеин с целью профилактики БЛД. На 3 сутки, учитывая низкие параметры вентиляции, — уменьшение дыхательной недостаточности(ДН), ребенок экстубирован, продолжена респираторная поддержка ВНСРАР. На 4 сутки — отрицательная динамика, нарастание ДН, ребенок вновь переведен на продленную ИВЛ. На 5 сутки жизни (24.06.28), учитывая анемию тяжелой степени, проведена гемотрансфузия, без осложнений. На 6 сутки для дальнейшего лечения переведена на второй этап ОРИТН. Состояние после транспортировки стабильное, нормотермия. Продолжена антибактериальная терапия, инфузионная терапия с целью парентерального питания, кофеин, фототерапия. На 8 сутки жизни, учитывая отсутствие признаков течения инфекционного процесса, антибактериальная терапия (АБТ) завершена. На 16 сутки, учитывая стойкие и частые эпизоды апноэ, вновь поддержка ИВЛ. На 29 сутки — отрицательная динамика, нарастание О2-зависимости, ребенок интубирован, проведена гемотрансфузия. На 35 сутки проведен курс дексаметазона с целью лечения БЛД. Попытки экстубации и перевода на респираторную поддержку ВНСРАР безуспешны. На 45 сутки, учитывая рентгенографические данные, нарастание лейкоцитоза. Выставлен диагноз «вентиляторассоциированная пневмония», взяты посевы, назначен цефепим, проведена гемотрансфузия. На 55 сутки жизни проведен второй курс дексаметазона с целью лечения БЛД. На 62 сутки, учитывая низкие параметры вентиляции, активные попытки самостоятельного дыхания, ребенок экстубирован, продолжена

поддержка ВНСРАР. На 91 сутки респираторная поддержка завершена. На 98 сутки отрицательная динамика, нарастание кислородной зависимости, бронхообструкция, ребенок интубирован и начата продленная ИВЛ. Учитывая отрицательную динамику, назначен амписид. На 125 сутки, учитывая уменьшение ДН, экстубирована, продолжена респираторная поддержка на ВНСРАР. На 133 сутки — повторный курс дексаметазона. На 143 сутки на фоне уменьшения ДН респираторная поддержка ВНСРАР завершена. На 152 день вновь нарастание ДН. На 155 сутки ребенок интубирован, начата продленная ИВЛ, по данным рентгенографии — признаки тяжелой БЛД. Учитывая отрицательную динамику, назначен амписид.

С 28.11.18 переведена в МАУ ДГКБ № 11 на следующий этап выхаживания. Состояние тяжелое за счет ОДН, морфофункциональной незрелости (МФН). Клинический диагноз. Основной — бронхолегочная дисплазия классическая форма, тяжелое течение. Осложнения: ДН III. Легочная гипертензия. Фон: недоношенность 25-26 недель. ЭНМТ при рождении. Сопутствующий — ретинопатия недоношенных III степени, регресс. Операция — панретинальная транспупиллярная лазеркоагуляция ОУ 11.09.18. Перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемически-геморрагического генеза, тяжелой степени, острый период. Перивентрикулярная лейкомаляция. Исход внутрижелудочкового кровоизлияния (ВЖК) III степени слева. Анемия тяжелой степени, купирована. Вентилятор ассоциированная пневмония (ВАП) тяжелая форма, реконвалесцент.

30.11 нарастание явлений синдрома системного воспалительного ответа (ССВО) (сдвиг лейкоцитарной формулы влево, рост СРБ) установлен диагноз ВАП. Начата терапия (цефтазидим); 2.12-8.12 — амикацин; с 7.12 — ацикловир в/в (терапия CMV-инфекции). 10.12 — нарастание СРБ, лейкоцитоза — смена АБТ на сульперацеф. Посев мокроты — *Ps aeruginosae* (полирезистентный), *Ac. baumannii* с чувствительностью к сульбактаму. 17.12 — рентген органов грудной клетки (ОГК) без инфильтративных изменений. УЗИ сердца: расхождение лепестков перикарда до 4 мм, признаки легочной гипертензии (ЛГ) не определяются. 25.12 переведена в режим ИВЛ СРАР. 27.12 попытка экстубации не успешна. Нарастание ОДН на фоне постинтубационного стеноза, произведена интубация трахеи. Рентген ОГК — данных за пневмонию нет. По рекомендации кардиолога к терапии добавлен капотен. 02.01 Отмена АБТ. Реконвалесцент по пневмонии. 5.01 при контрольном рентгенологическом исследовании —

правосторонняя бисегментарная пневмония (ВАП). Возобновлена АБТ цефепим + ципрофлоксацин. В мокроте высеv Ps.aeruginosae полирезистентная в низком титре. 11.01 — осмотр кардиолога, отмена капотена, назначение верошпирона и силденафила. 14.01 — нарастание СРБ, смена АБТ на меронем. Попытка экстубации вновь не успешна, санация обильной гнойной мокроты. 15.01 — контроль рентгена, данных за пневмонию нет. БЛД. 17.01 — ИВЛ СРАР, но с учетом нарастания показателя РСО₂ — перевод в принудительный режим ИВЛ с 21.01, в этот день высеv из мокроты Ac.baumannii, к АБТ добавлен сульперацеф. 23.01 — в режиме СРАР. Данных за пневмонию на рентгене ОГК нет. 25.01 попытка экстубации — не успешна. Переведена в принудительный режим ИВЛ. 8.02 отмена АБТ. Реконвалесцент по ВАП. 14.02-22.02 — нарастание СРБ до 58,7 мг/л, лейкоцитоз — до 20,4, назначена антибактериальная терапия: цефтазидим, тиенам. Установлен диагноз ВАП. 28.02 — экстубирована, переведена в режим ВНСРАР. 3.03 на фоне нарастающих явлений ОДН (обструктивный тип — стеноз гортани) была заинтубирована и переведена на принудительный режим ИВЛ. 7.03 — реконвалесцент ВАП. Отмена АБТ. На рентгене данных за пневмонию нет. 11.03 с учетом неоднократных попыток экстубации с последующим развитием клиники постинтубационного стеноза переводится в ОДКБ для определения показаний к операции трахеостомии по согласованию с заведующим отделения анестезиологии-реанимации (РАО). Диагноз при переводе. Основной — БЛД, классическая форма, тяжелое течение. Осложнения: ДН III. Легочная гипертензия. Постинтубационный стеноз гортани. Паллиативное состояние. Фон: недоношенность 25-26 нд. ЭНМТ при рождении. Постнатальная CMV инфекция. ВАП, реконвалесцент. Гипотрофия I.

В ОДКБ была проведена КТ ОГК: ателектаз С2 в/доли справа. Терапия: сультаксин, эуфиллин, дексаметазон, фенобарбитал, верошпирон, тамифлю с 15.03. 12.03 произведена гемотрансфузия.

18.03 переведена в ОРИТ 11 ДБ. Состояние тяжелое за счет ОДН, ССВО. Рентгенологически определена пневмония справа в в/доле. Назначена АБТ-цефепим. 19.03 УЗИ почек и печени — диффузные изменения в паренхиме почек и реактивные изменения печени. Нейросонография (НСГ) без патологии. УЗИ сердца — незначительная яркость перикарда. 28.03 рентген ОГК — ателектазы в верхней доле и средней долях справа. Смена АБТ на тиенам с учетом роста СРБ. 05.04 — рентген ОГК, данных за пневмонию нет.

09.04 с учетом неоднократных попыток экстубации с клиникой постинтубационного стеноза переводится в ОДКБ № 1 для операции трахеостомии. 10.04 произведена нижняя трахеостомия. Произведена гемотрансфузия с заместительной целью. С 12.04 на спонтанном дыхании через трахеостомическую канюлю (ТСК) с респираторной поддержкой — ингаляции увлажненного О₂. Отмена тиенама.

16.04 перевод в ОРИТ 11 ДБ. С 16.04 по 24.04 находилась в ОРИТ на спонтанном дыхании. Получала АБТ: цефтазидим + амикацин (течение бронхита с высевом агрессивных возбудителей), эуфиллин — 2,4% в/в м/ст, увлажненный О₂ через ТСК, ингаляции с бронхолитиками. Периодически были эпизоды гиперкапнии до 60-65 мм рт. ст. После стабилизации переведена в ПОДРВ № 1. Там продолжила получать АБТ: цефтазидим + амикацин, был подключен флуконазол в связи с сохраняющимся лейкоцитозом. За эпикризный срок восходящая весовая кривая, вес при выписке АБТ — 5338 г.

Лабораторные инструментальные исследования:

23.04 — рентген. Определены ателектазы с двух сторон. 25.04 — гипеоктазы справа. 30.04 ателектаз в средней доле справа, гипеоктаз в язычковых сегментах слева. НСГ — без патологии. УЗИ ОБП, почек, МП — реактивные изменения ПЖЖ. ЭКГ — синусовый ритм с ЧСС 136-143 ударов в минуту. ЭХО-КГ ЖХЛЖ (срединно-апикальная). ПЦР ЦМВ — обнаружено $9,3 \cdot 10^2$ копий/мл. КЩС — небольшая гипоксемия, допустимая гиперкапния. В таблице 2 можно увидеть результаты ОАК, в таблице 3 — результаты биохимического анализа крови. ОАМ 03.05.19 — небольшая бактериурия, лейкоцитурия. 06.05 — ОАМ в норме.

Таблица 2

Результаты общего анализа крови в динамике (апрель-май)

Дата	Hb, г/л	RBC * 10 ¹² /л	WBC * 10 ⁹ /л	Eos%	Neu%	Lym%	Mon%	PLT * 10 ⁹ /л
23.04	114	4,45	21,8	8	37	47	3	245
25.04	122	4,72	18,4		40,1	53,7	9,8	234
29.04	109	4,2	20,8		46,9	48,3	4,8	256
03.05	105	4,06	17,5		36,2	56,0	7,8	292
06.05	102	4,12	16,1		38,8	53,4	7,8	252

Таблица 3
Результаты биохимического анализа крови в динамике (апрель-май)

Дата	СРБмг/л
29.04	5,95
03.05	0,82
17.05	0,06

За время нахождения в стационаре было проведено следующее лечение: увлажненный кислород, ингаляционная терапия с эуфиллином 2,4%, АБТ — флуконазол, амикацин внутривенно, флуконазол внутрь, внутривенно, ингаляции с бронхолитиками, ингаляционными глюкокортикостероидами (ИГКС). Даны рекомендации: наблюдение педиатра, невролога, хирурга, окулиста, иммунолога, специалистов паллиативной службы, других специалистов в декретированные сроки. Профилактика острых респираторных заболеваний (ОРЗ): санация верхних дыхательных путей (ВДП) по требованию. Консультация и наблюдение пульмонолога амбулаторно. Наблюдение, прикрепление в КПО № 13, биопрепараты курсом 10 дней (линекс 6 капль 1 раз в день внутрь), кислородотерапия через трахеостомическую канюлю ситуационно (дома имеется кислородный концентратор), ежедневная пульсоксиметрия (пульсоксиметр приобретен), домашний охранительный режим, ОАК амбулаторно на дому через 10 дней, ингаляции с пульмикортом 0,250 2 раза в день 1 месяц, ингаляции с беродуалом 5 капль с добавлением 2 мл физраствора 4 раза в день 5 дней, кормление энтеральное, через зонд, объем адаптированной молочной смеси (АМС) 120 мл через 3 часа, в 09:00 — молочная каша, в 12:00, 15:00 — мясное пюре 50,0. Возвышенное положение после кормления. Технике кормления мать обучена. Также контроль прибавок веса, аквадетрим — 2 капли 1 раз в день внутрь в 10:00 и 22:00, прием верошпирона 6,25 мг 2 раза в день внутрь 10:00, 22:00, ЭХОКГ, ЭКГ амбулаторно через 1 месяц, консультация кардиолога с результатами обследования, рекомендации невролога: элькар 30% 5 капль 2 раза в день внутрь в течение 2 месяцев, затем пантогам в сиропе по 0,5 мл 2 раза в день 1 месяц, фолиевая к-та ¼ таблетки 2 раза в день внутрь длительно под контролем ОАК. Актив в поликлинику 17.05.19.

С 17.05 по 03.07 находилась в ПОДРН ДГКБ № 11. Диагноз — интерстициальная болезнь легких как исход бронхолегочной дисплазии, классическая форма, тяжелое течение, ДН II (купирована). Внут-

трибольничная пневмония справа, тяжелая форма, реконвалесцент. Транзиторное иммунодефицитное состояние. Гиперплазия тимуса 2 степени. Осложнения: легочная гипертензия на фоне интерстициальной болезни легких. Постинтубационный стеноз гортани. Паллиативное состояние. Сопутствующий: ретинопатия недоношенных III степени, регресс. Операция панретинальная транспупиллярная лазеркоагуляция ОУ 11.09.18. Перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемически-геморрагического генеза тяжелой степени, поздний восстановительный период. Синдром двигательных нарушений. Задержка статико-моторного и психо-предречевого развития. ДХЛЖ. Персистирующая CMV инфекция. Гнойный трахеобронхит на фоне носительства ТСК. Операция: 10.04 — нижняя трахеостомия. Жалобы при поступлении: кашель, одышка, затрудненное дыхание, падение сатурации до 50%. Анамнез заболевания: выписана домой 17.05.19 в стабильном состоянии средней степени тяжести, сохранялась умеренная кислородная зависимость. Дома имеется кислородный концентратор. К вечеру 17.05 появление одышки, затрудненного дыхания, падение сатурации до 50%. Вызвана СМП, ребенок доставлен в приемный покой МАУ ДГКБ № 11. Переведена в ОРИТ. По КЩС — гиперкапния до 65,1 мм рт. ст. Предварительный диагноз — пневмония? В лечении увлажненный кислород через ТСК, эуфиллин внутривенно микроструйно, АБТ: сульперацеф внутривенно, ингаляции с бронхолитиками, симптоматическая терапия. На фоне проводимой терапии кислородная зависимость уменьшилась, одышка менее выражена, регресс ДН до 1 степени, сохраняются явления БОС. По КЩС — допустимая гиперкапния 47,3 мм рт. ст. 21.05 ребенок переведен в профильное отделение ПОДРВ № 1. 25.05-26.05 — подъемы температуры до 37-37,7 С. Рентгенологически без инфильтративных изменений, в динамике снижение лейкоцитоза до $15,3 \cdot 10^9/\text{л}$. Учитывая течение гнойного трахеобронхита на фоне носительства ТСК, АБТ — сульперацеф продолжена. Температура больше не поднималась. 23.05 ЭХО-КГ: признаки легочной гипертензии, СДПЖ 60 мм рт. ст. Осмотр кардиологом: легочная гипертензия на фоне интерстициальной болезни легких, недостаточность кровообращения IIa степени.

Лечение: верошпирон продолжен, капотен 1 мг 3 раза в день, гипотиазид 5 мг 2 раза в день, силденафил 2 мг 3 раза в день. 31.05 усилился кашель, гиперсекреция мокроты слизисто-гнойного характера, нарастание лейкоцитоза до $21,6 \cdot 10^9/\text{л}$, нарастание СРБ до 15,25

мг/л, на рентгене гипоектаз справа. Диагноз — внутрибольничная пневмония, смена АБТ на меронем внутривенно. Далее положительная динамика: регресс ДН, БОС, снижение гиперкапнии. 10.06 — рентген ОГК, гипоектаза нет, отмена АБТ. Начаты попытки отучения от кислородной поддержки, выдерживает по 40-60 минут без кислорода с интервалами в 3-4 часа. 11.06 Эхо-КГ — СДПЖ 40-45 мм рт. ст. Кардиолог повторно осмотрел: увеличение дозы силденафила до 4 мг 3 раза в день. 20.06 Эхо-КГ — СДПЖ 40-45 мм рт. ст. Кардиолог повторно осмотрел: увеличение дозы силденафила до 6 мг 3 раза в день из-за отсутствия динамики по легочной гипертензии. Состояние ребенка средней степени тяжести, умеренная зависимость от кислорода. Восходящая весовая кривая. Дефицит веса уменьшился до 5%. В таблице 4 приведены результаты ОАК, в таблице 5 — результаты биохимического анализа крови. ОАМ соответствует возрастным нормам.

Таблица 4
Результаты общего анализа крови в динамике (май-июль)

Дата	Hb г/л	RBC * 10 ¹² /л	PLT * 10 ⁹ /л	WBC * 10 ⁹ /л	Eos%	Neu П%	Neu С%	Lym%	Mon%
17.05	112	4,29	300	17,2	-	-	61,4	35,7	2,9
10.06	118	4,75	423	28,8	4,0	10,0	32,0	60,0	2,0
03.07	119	4,59	315	12,2	-	-	39,1	52,9	6,4

Таблица 5
Результаты биохимического анализа крови в динамике (май-июль)

Дата	СРБ мг/л
17.05	0,92
20.05	19,3
10.06	4,75
02.07	0,75

Инструментальные методы исследования: рентгенография ОГК 18.05.19: БЛД. Гипоектаз в средней доле справа. Пневмония? Рентгенография ОГК 31.05.19: БЛД. Гипоектаз в средней доле справа. Рентгенография ОГК 10.06.19: данных за пневмонию нет. Рентгенография ОГК 28.06.19: данных за пневмонию нет. Тимомегалия? УЗИ органов брюшной полости, почек 03.06.19: диффузные изменения в паренхиме печени. ЭКГ 20.05.19: синусовый ритм, ЧСС 176 уд./мин., изменения процессов реполяризации желудочков, усиление биоэлектрической активности правого желудочка. ЭХО-КГ 20.06.19 : ФВ

67%, СДПЖ 40-45 мм рт. ст. Незначительное расширение полости правых камер. ДХЛЖ. За время, проведенное в стационаре, было проведено лечение: увлажненный кислород, ингаляционная терапия с эуфиллином 2,4% АБТ — сульперацеф внутривенно, меронем внутривенно, флуконазол внутрь, ингаляции с бронхолитиками, ИГКС, кардиотропная терапия: силденафил, капотен, гипотиазид. Вес при поступлении 5400 г, вес при выписке 6440 г. Даны рекомендации при выписке: наблюдение педиатра, невролога, хирурга, окулиста, иммунолога, специалистов паллиативной службы, других специалистов в декретированные сроки. Профилактика ОРЗ: санация ВДП, трахеостомы по требованию. Консультация и наблюдение пульмонолога амбулаторно. Наблюдение, прикрепление в КПО № 13.

Осмотр на дому активно: на момент курации состояние ребенка тяжелое за счет дыхательной недостаточности, морфофункциональной незрелости. Ребенок на постоянной кислородотерапии, санация трахеостомы проводится. Жалоб активных нет, кожа и слизистые чистые. Лимфоузлы не увеличены, зев спокойный. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС — 125/мин. Дыхание жесткое, ЧДД — 28/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. Температура — 36,7 С. Сатурация — 96-98%. Мать обеспечивает энтеральное питание через зонд и прием лекарственных средств в полном объеме.

Заключение

Анализируя данный клинический случай и курируя ребенка на дому, мы не могли не заметить, что поддерживающая терапия будесонидом, бронходилататорами или ИГКС практически не оказывает никакого эффекта. Состояние пациентки вне условий стационара за очень короткие сроки дестабилизируется, сатурация падает до критических цифр, девочка, несмотря на хороший уход и тщательное соблюдение матерью всех рекомендаций, практически не может находиться дома.

В ходе исследования мы вернулись к формулировке определения классической формы БЛД, предложенной Союзом педиатров России. Обратило на себя внимание, что, согласно этому определению, классическая форма БЛД, которую диагностировали девочке с рождения, возникает в результате респираторного дистресс-синдрома новорожденных, который в нашем случае зарегистрирован не был. Кроме того, классическая форма БЛД сопровождается поражением, преимущественно развитием фиброза, специфически-

ми изменениями, которые регрессируют по мере роста ребенка. В нашем же случае дыхательная недостаточность была обусловлена морфофункциональной незрелостью из-за глубокой недоношенности, фиброзные изменения были выражены минимально, ухудшения прогрессировали отсрочено. В последующем отмечалось, что ингаляционные глюкокортикоиды и бронхолитики, назначаемые согласно клиническим рекомендациям при классической БЛД, были малоэффективны. Стабилизация состояния ребенка отмечалась при терапии увлажненным кислородом и при лечении силденафилом в стационаре по индивидуальным показаниям данного ребенка, что свидетельствует о нарушениях кровообращения по малому кругу и полностью соответствует определению новой (постсурфактантной) формы БЛД, а не классической, которая была диагностирована.

Таким образом, мы можем предположить, что при более корректной изначальной постановке диагноза к настоящему времени врачи, определяя тактику ведения данной пациентки, делали бы основной упор на коррекцию гемодинамики и кислородотерапии, а не противовоспалительной терапии и терапии бронходилататорами, что, возможно, могло бы существенно повлиять на динамику и прогноз заболевания. В данном случае прогноз, к сожалению, неблагоприятный, данному ребенку возможно оказание только паллиативной помощи с целью облегчения состояния и максимально доступного улучшения качества жизни.

Список литературы

1. Богданова, А. В. Клиника, принципы терапии и исходы бронхолегочной дисплазии» / Богданова А. В., Бойцова Е. В. ; НИИ пульмонологии С.-Пб. ГМУ им. акад. И.П. Павлова, Детская областная клиническая больница. — Санкт-Петербург.
2. Лев, Н. С. Интерстициальные болезни легких у детей / Лев Н. С., Розина Н.Н., Шмелев Е. И. ; Научно-исследовательский клинический институт педиатрии, Центральный НИИ туберкулеза РАМН. — Москва, 2014.
3. Регистр лекарственных средств России.
4. Федеральные клинические рекомендации по бронхолегочной дисплазии у детей / Минздрав РФ, Союз педиатров России. — 2016.
5. Бронхолегочная дисплазия у детей / Холичев Д. А., Сенкевич О. А., Филонов В. А., и др. ; Дальневосточный государственный медицинский университет.

4.4. Атипичный гемолитико-уремический синдром

*Гимазова Л.Р., Мелкозерова Е.А., Хахалова А.А., Худякова А.А.,
педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) является одним из частых причин острой почечной недостаточности у детей. Он характеризуется триадой признаков: гемолитической анемией с наличием фрагментированных эритроцитов (шизоцитов), тромбоцитопенией, острой почечной недостаточностью.

У большинства детей (90-95%) отмечается так называемый типичный или пост-диарейный ГУС, который вторичен по отношению к инфекции *Escherichiacoli*, продуцирующей шигатоксин. Другая форма ГУС, называемая атипичической (аГУС), встречается гораздо реже — 5-10% всех случаев и является результатом аномалии (чаще генетической) белков, регулирующих процесс активации комплемента.

Атипичный вариант ГУС является генетически прогрессирующим заболеванием с крайне высоким риском внезапной смерти и необратимых инвалидизирующих повреждений жизненно важных органов, включая почки, печень, сердце и мозг. В основе аГУС лежит тромботическая микроангиопатия (ТМА), связанная с неконтролируемой активацией системы комплемента. Основным органом-мишенью являются почки, однако возможна генерализация ТМА, приводящая к полиорганной ишемии с картиной полиорганной недостаточности. Необходимо отметить, что аГУС — хроническое заболевание, требующее пожизненного наблюдения и лечения.

Заболеваемость и распространенность данной патологии изучены недостаточно. По данным различных источников, в странах с достаточным уровнем диагностики распространенность заболевания составляет 1-7 пациентов на 1 миллион населения, болезнь чаще манифестирует у детей до 18 лет.

Описание случая

Пациент А., 05.10.2008 г.р. (10 лет 9 мес.). С 3-х лет оформлена в детский сад.

Диагноз — острый гломерулонефрит, нефритический синдром, атипичный гемолитико-уремический синдром, ОПН острого периода.

Анамнез жизни:

1. Антенатальный период. Ребенок от 1 беременности, 1 родов. Беременность протекала на фоне ХВМИ (уреаплазмоз, микоплазмоз, ЦМВИ), эктопии шейки матки, урогенитального кандидоза 3 триместра, хронического пиелонефрита, анемии 1 ст., отеков беременности с 34 нед. (преэклампсия).

2. Интранатальный период. Роды срочные самостоятельные в срок 39 недель. Без осложнений.

3. Неонатальный период. Характеристика новорожденного: доношенная девочка, масса тела при рождении — 3900 г., длина тела — 55 см. Оценка по шкале Апгар — 9/9 баллов. Первое прикладывание к груди сразу. После рождения ребенок закричал сразу. Противотуберкулезная вакцинация проведена полностью. В роддоме — ринорея новорожденного, транзиторная лихорадка.

Вскармливание: ребенок соблюдал режим дня, находился на грудном вскармливании до 2-х лет. Показатели развития ребенка: физическое и нервно-психическое развитие по возрасту. Привита в соответствии с календарем прививок.

Перенесенные заболевания: аллергический дерматит, стрептодермия в 2 года. С 3 лет оформлена в детский сад, частые ОРВИ, перенесла двусторонний отит, острый бронхит. В 2015 г. — ветряная оспа без осложнений.

Анамнез заболевания.

Впервые обратились к нефрологу в январе 2016 г. — поступила в неотложном порядке в ДКГБ № 9 с жалобами на слабость, многократную рвоту, отказ от воды. Диагноз — о. гломерулонефрит, нефритический с-м как исход ГУС, ОПН. Получала ИТ, Эр-массу, метипред, амписид, гепарин. Выписана с улучшением.

В апреле 2018 года появились слабость, головокружение, головная боль, тошнота, АД 130/70 мм рт. ст. Госпитализация в ДГКБ № 9 с диагнозом «аГУС, хр. гломерулонефрит, гематурическая форма, активная ст. ХБП 3-4 ст.».

Далее была переведена в нефрологическое отделение ОДКБ № 1 для дальнейшей диагностики и уточнения диагноза. Было проведено несколько консилиумов с привлечением специалистов из Московского гос-го медико-стоматологического университета; диагноз аГУС наиболее вероятен. Было принято решение о введении препарата Экулизумаба — положительный эффект.

Объективный осмотр: состояние средней степени тяжести, сознание ясное, положение активное.

Исследование кожи, подкожно-жировой клетчатки: состояние кожи и видимых слизистых оболочек: окраска кожи бледно-розовая, видимые слизистые чисты, влажные, розовые, язык не обложен, зев чистый. Губы розовые, без патологических изменений. Десны крепкие без наложений, не кровоточат. Кожа на ощупь мягкая, теплая, влажная, эластичная, тургор сохранен. Кожа волосистой части головы чистая. Ногтевые пластинки ровные, тонкие, чистые, матовые, овальной формы.

Подкожно-жировой слой развит умеренно, незначительная отечность век, лица, голеней.

Исследование костно-суставной и мышечной систем: мышечная система развита удовлетворительно, мышцы безболезненные, тонус сохранен, сила достаточная, болезненность при пальпации и поколачивании отсутствует.

Форма головы симметрична. Форма грудной клетки правильная, кости и суставы при пальпации и постукивании безболезненные. Ограничений движений в суставах нет.

Исследование дыхательной системы. Дыхание через нос свободное. Тип дыхания смешанный. Частота дыхательных движений — 20 в минуту. Дыхание ритмичное, средней глубины. Вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует.

Исследование системы органов пищеварения: живот мягкий, безболезненный; стул регулярный, 1 раз в сутки, оформленный; печень и селезенка не увеличены.

Исследование мочеполовой системы: область почек без деформаций, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочевой пузырь не пальпируется, перкуторно верхняя граница не определяется. Пальпация в мочеточниковых точках безболезненная. Почки в положении стоя, лежа не пальпируются. Мочеиспускание не затруднено, безболезненно.

Лабораторно-диагностические исследования (таблица 1, 2).

Таблица 1

Показатели клинического анализа крови

Дата	WBC * 10 ⁹ /л	RBC * 10 ¹² /л	HGBr/л	PLT * 10 ⁹ /л	Lym%	Neu%	Mon%	СОЭ- м/ч
11.02.19	4,98	4,24	138	205	46,4	38,6	9,0	4
14.01.16	10,0	2,8	61	109	47,0	41,3	8,4	5

Таблица 2

Данные биохимического анализа крови

Дата	WBC * 10 ⁹ /л	RBC * 10 ¹² /л	HGBг/л	PLT * 10 ⁹ /л	Lym%	Neu%	Mon%	СОЭм- м/ч
11.02.19	26	14	138	108	7,1	501	19	4,3
14.01.16	30	13	1282	205	14,2	534	18	7,59

Ультразвуковое исследование внутренних органов 04.08.17: диффузные изменения печени.

Реоэнцефалографическое исследование 04.08.2017: тонус сосудов умеренно снижен.

УЗИ шейного отдела позвоночника 02.08.17: патологий не выявлено.

М-ЭХО (эхоэнцефалоскопия) 04.08.17: данных за внутричерепную гипертензию нет.

ЭКГ 09.08.17: выраженная синусовая брадиаритмия с частотой 57-78 уд./мин. на фоне миграции водителя ритма из синусового узла в предсердие.

УЗИ пищевода, желудка, ДПК 26.10.17: дуодено-гастральный рефлюкс.

УЗИ щитовидной железы 04.10.17: мелкоочаговые изменения железы (диффузно по задней поверхности); коллоидная киста малых размеров.

Гормональное исследование: ТТГ — 2,55 мкМЕ/л, кортизол — 508 нмоль/л.

ОАМ от 15.01.16 — оксалурия 200 мМ/сут. (при норме до 130).

ОАМ от 11.02.19: норма.

Анализ мочи по Нечипоренко 28.05.17 — норма. Анализ мочи по Зимницкому 24.05.17 — норма.

УЗДГ 27.05.17: гемодинамич. нарушений нет.

Микционная цистиграфия 28.05.17: ПМР нет.

Экскреторная урография: синдром Фрейли.

Реакция Кумбса(прямая): отрицательная.

Заключение

Атипичный гемолитико-уремический синдром представляет собой серьезную терапевтическую проблему в педиатрии и детской нефрологии, являясь хроническим заболеванием с неблагоприятным прогнозом с высоким риском развития жизнеугрожающих состояний и прогрессирующим снижением функций почек вплоть до терминальной стадии ХПН.

Поскольку заболевание относится к категории редко встречающихся, специалисты с широким клиническим опытом по диагностике и лечению аГУС являются редкостью, также не везде возможна иммунологическая диагностика в полном объеме, что является причиной серьезных затруднений в выявлении заболевания и своевременного назначения соответствующей терапии. В нашем клиническом случае от дебюта заболевания до постановки окончательного диагноза прошло более 2-х лет. Лишь в 2018 году была назначена терапия Экулизумабом — препаратом, являющимся новым стандартом лечения пациентов с аГУС, применение которого при данной патологии не только стабилизирует течение почечной недостаточности, но и приводит к частичному восстановлению функции почек, что можно заметить в описании данного клинического случая.

Представленный случай демонстрирует сложность в постановке диагноза на ранних сроках заболевания, что значительно усугубляет общее состояние ребенка и дальнейший прогноз. Вместе с тем, имеющиеся научные исследования и практический опыт позволяют своевременно оказывать эффективную помощь.

Список литературы

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию помощи детям с гемолитико-уремическим синдромом / Цыгин А. Н., Ващурина Т. В., Маргиева Т. В. и др. // Педиатрическая фармакология. — 2015. — С. 447-455.
2. Делягин, В. М. Гемолитико-уремический синдром / Делягин В. М., Плясунова С. А. // Педиатрия. Consilium Medicum. — 2015.
3. Гунькова Е.В, Особенности гемолитико-уремического синдрома у детей различного возраста / Гунькова Е. В., Зорин И.В., Вялькова А. А. // Педиатр. — 2017. — С. М103-04.
4. Бойко, С. А. Диагностика и лечение гемолитико-уремического синдрома у детей / Бойко С. А. // Медицинский вестник. — 2016.
5. Соловьева, А. Г. Диагностическая ценность биохимических показателей в прогнозе лечения детей с гемолитико-уремическим синдромом / Соловьева А. Г., Афолина Т. В., Диденко Н. В. // Медицина альманах. — 2018.

5.5. Транзиторная ишемическая атака у ребенка 11 лет

Астриухина И.И.¹, Ильенко А.Ю.², Кензина О.И.¹,
ординаторы 1-ого года обучения,

¹ ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург,

² ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Введение

В последнее десятилетие отмечен рост случаев острого нарушения мозгового кровообращения среди детского населения, особое место среди которых занимает транзиторная ишемическая атака (ТИА), являющаяся признанным фактором риска ишемического инсульта. Среди детей подростковый возраст выделяется как наиболее вероятный для дебюта болезни: согласно всероссийскому клиническому исследованию, проведенному в 2015 году, возраст детей на момент первого эпизода ТИА составлял в среднем $12,31 \pm 0,52$ года. Недостаточная настороженность и информированность педиатров в отношении ТИА в детском возрасте — их причин, клинических проявлений, мер профилактики, а также сложность диагностики на неотложном и амбулаторном этапах — создают необходимость углубленного изучения данной проблемы. Приводим собственный клинический случай ТИА у ребенка, наблюдаемый нами во время летней производственной практики.

Описание случая

Девочка Е., 11,5 лет. В июле 2018 г. появились жалобы на онемение правой и левой кистей, онемение языка, головную боль, головокружение, тошноту была вызвана бригада СМП.

Из анамнеза заболевания известно, что девочка заболела 2 часа назад с появления онемения правой, а затем левой кисти и языка, головной боли, головокружения, тошноты. В ходе опроса родителей было выяснено, что эпизод ТИА повторный. Впервые ТИА случилась в апреле 2018 года: девочка жаловалась на сильную головную боль, онемение конечностей. Была экстренно доставлена в неврологическое отделение педиатрического стационара с подозрением на ТИА. За время госпитализации проведено комплексное обследование, выявлены носительство генов тромбофилии, гипергомоцистеинемия. В стационаре получала лечение: аспирин 3 мг/кг/день, с последующим переходом на дипиридамол 225 мг/сут., фолиевая кислота 5 мг/сут. с положительным эффектом по неврологическому статусу. Выписана домой с регрессом симптомов, с диагнозом

«транзиторные ишемические атаки на фоне носительства генов тромбофилии». Рекомендован прием курантила по 75 мг 3 раза в день, фолиевой кислоты по 5 мг/сутки в постоянном режиме. За истекший период до настоящего эпизода самочувствие хорошее, жалобы отсутствовали.

Из анамнеза жизни известно, что наследственность отягощена по сердечно-сосудистой патологии: у дедушки ишемическая болезнь сердца, стенокардия. Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне фето-плацентарной недостаточности; первых срочных, естественных родов. Девочка родилась с массой 3120 граммов, длиной тела 50 см, оценкой по шкале Апгар 7/8; росла и развивалась по возрасту.

Объективно на момент осмотра: состояние средней степени тяжести за счет неврологической симптоматики, сознание ясное. Телосложение правильное. Тонус мышц удовлетворительный на обеих руках. Кожа и слизистые оболочки чистые. Язык влажный, налетов нет. Зев спокоен. При аускультации легких дыхание везикулярное, ЧД — 18 в минуту; тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 96 в минуту, АД — 110/70 мм рт. ст., SatO₂ — 98%. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме.

Неврологический статус: сознание по Шкале комы Глазго — 15 баллов, ясное. При улыбке и плаче обе половины лица симметричны, двигаются одинаково. Движения рук не нарушены. Мышечная сила на правой руке — 4 балла, на левой руке — 5 баллов. Общезлобовая симптоматика: головная боль в лобно-височных областях давящего характера, несистемное головокружение, тошнота. Очаговая неврологическая симптоматика: онемение правой и левой кистей, онемение языка. Менингеальные симптомы отрицательны. Психический статус: контактна, беспокойна, в месте и времени ориентирована, на вопросы отвечает адекватно, нарушений артикуляции не выявлено.

Предварительный клинический диагноз врача СМП — транзиторная ишемическая атака. Ребенок был экстренно доставлен в неврологическое отделение педиатрического стационара.

Заключение

Врачу-педиатру необходимо иметь настороженность в отношении цереброваскулярной патологии у детей, знать основные

клинические симптомы ТИА. Необходимо быстро оценить жалобы, данные анамнеза, состояние пациента согласно шкале FAST и экстренно госпитализировать ребенка в неврологическое отделение. Описанный клинический случай иллюстрирует актуальность проблемы среди детского населения и возможность оказания своевременной помощи таким пациентам для сохранения здоровья и качества жизни.

Список литературы

1. Детская неврология : клинические рекомендации / Зыков В. П., Комарова И. Б., Дьяконова Е. Н. и др. — Вып. 2. — Москва : ООО «МК», 2014. — С. 54-120.
2. Клинико-лабораторная характеристика транзиторных ишемических атак, дебютирующих в детском и молодом возрасте / О. А. Львова, Е. А. Орлова, В. В. Гусев и др. // Вестник УГМУ. — 2015. — 56-59 с.
3. Chabrier, S. Antithrombotic medications and childhood stroke / Chabrier S., Kossorotoff M., Darteyre S. // PresseMed. — 2013. — 42 (9 Pt 1). — P. 1259-1266.
4. Ишемический инсульт в детском возрасте / В. П. Зыков, С.А. Васильев, И. Б. Комарова и др. // Лечебное дело. — 2009. — № 3-12. — 16 с.

4.6. Неконтролируемое течение бронхиальной астмы на фоне ранее недиагностированной ахалазии пищевода

*Ведерникова Е.Э., педиатрический факультет, 6 курс,
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, г. Екатеринбург*

Введение

Коморбидность — это сосуществование двух и/или более заболеваний у одного пациента, патогенетически и генетически взаимосвязанных между собой. Влияние сочетанной патологии на клинические проявления, диагностику, прогноз и тактику лечения многих заболеваний индивидуально. Например, влияние такого фактора как лекарственный патоморфоз значительно изменяет клиническую картину и течение основной нозологии, частоту возникновения осложнений и их тяжесть, а так же ухудшают качество жизни больного, ограничивая или затрудняя лечебно-диагностический процесс.

В практике детских пульмонологов нередко встречаются пациенты с астмоподобными жалобами, длительно наблюдающиеся с такими диагнозами, как бронхиальная астма (БА) или рецидивирующий обструктивный бронхит. Отсутствие эффекта от базисной противоастматической терапии заставляет задуматься о других возможных причинах респираторных нарушений. Причиной дыхательного дискомфорта, сопровождающегося эпизодами удушья и длительным кашлем, могут стать в том числе и заболевания верхних и средних дыхательных путей, а также верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

В развитии сочетанной патологии верхних отделов желудочно-кишечного тракта и бронхиальной астмы существует порочный круг: БА приводит к развитию и поддержанию желудочно-пищеводного рефлюкса из-за возрастания градиента давления между грудной клеткой и брюшной полостью, а гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ), в свою очередь, провоцирует и усугубляет клинику БА. Особенность клиники при сочетании астмы и ГЭРБ состоит в том, что легочная симптоматика преобладает над проявлениями патологии пищевода, при этом приступы БА чаще возникают в ночное время, также обращают на себя внимание: изжога, отрыжка воздухом, избыточная саливация во время сна, боль за грудиной. Лекарственный патоморфоз при сочетании БА и ГЭРБ, обусловлен тем, что: ингаляционные ГКС и β_2 -агонисты, особенно без использования спейсера, попадая в желудок, усугубляют имеющуюся патологию пищевода; метилксантины усиливают клинику ГЭРБ за счет слабости нижнего пищеводного кольца, вызывая более выраженный рефлюкс, который вновь усиливает бронхообструкцию. Течение БА в данной группе больных сопровождается увеличением потребности в использовании бронходилататоров короткого действия в среднем в 1,5 раза.

Приведенное ниже клиническое наблюдение заболевания у 17-летнего пациента с сочетанием бронхиальной астмы и ахалазии пищевода позволяет акцентировать внимание врача на особенностях диагностики и лечения больных с длительно не купируемыми симптомами БА.

Описание случая

Мальчик А., 17 лет, находился в пульмонологическом отделении МАУ ДГКБ № 9 г. Екатеринбурга с 24.09. по 10.10.2018 г.

Анамнез жизни.

Наследственность неотягощена. Ребенок родился от первой беременности, первых срочных родов. Масса при рождении — 4084 г, длина тела — 52 см. Выписан из роддома с диагнозом «сочетанная гипоксия легкой степени». Конъюгационная гипербилирубинемия. Естественное вскармливание — до 6 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту. До 5 лет респираторные заболевания переносил до 6 раз в год. В январе 2018 года перенес острую гнойную деструктивную пневмонию слева, осложненную дыхательной недостаточностью и пиотораксом слева.

Анамнез заболевания.

Аллергические проявления появилась в возрасте 1 года в виде острой аллергической реакции по типу крапивницы. В 8 лет впервые обратились на консультацию к пульмонологу с жалобами на слезотечение, насморк, зуд в носу, чихание, кашель. Был установлен диагноз — аллергический ринит. Гиперреактивность дыхательных путей. Получал ингаляции фенотерола + ипратропия бромидом, ирригацию носовой полости. Через 6 месяцев проведена спирография, выявлено нарушение бронхиальной проходимости, по результатам иммунологического исследования — сенсibilизация к пыльце деревьев. Установлен диагноз — поллиноз. Бронхиальная астма? В течение 2-х лет к пульмонологу не обращались. В ноябре 2011 года повторно проведено аллергологическое обследование, выявлены бытовая, эпидермальная и пищевая сенсibilизация. Лечение: ингаляции фенотерола + ипратропия бромидом и будесонида ситуационно, отмечался положительный эффект. С 2011 по 2014 гг. ребенок жалоб не предъявлял. В 2014 году появился приступообразный предутренний кашель без пробуждения, направлен в пульмонологическое отделение, в общем анализе крови определялась эозинофилия, по данным спирографии сохранялось снижение проходимости бронхов мелкого калибра, сохранялась сенсibilизация к бытовым и эпидермальным аллергенам. Проведена коррекция терапии (монтелукаст), но кашель сохранялся. Учитывая имеющиеся жалобы на периодические боли в животе, изжогу, ночной кашель, проведена ЭФГДС, диагностирован гастроэзофагеальный рефлюкс, катаральный эзофагит. К терапии подключили беклометазон, эзомепразол, висмута трикалия дицитрат. На фоне лечения боли в животе купировались, но кашель сохранялся. Ребенок продолжал переносить респираторные инфекции 5-6 раз в год. В июне 2015 года проведена

коррекция лечения, назначен будесонид + формотерол, но положительной динамики по-прежнему не отмечалось.

В связи с сохранением кашля в июне 2015 года проведена повторная консультация пульмонолога. Назначен будесонид + формотерол, без положительной динамики. В феврале 2016 г. выполнено КТ грудной клетки. Заключение — ахалазия пищевода. Мелкоочаговая диссеминация. Для исключения специфической этиологии легочных изменений (tbc, грибковое поражение) проведена консультация фтизиатра, данных за туберкулез не получено. В ОАК сохранялась эозинофилия до 6-8%.

В январе 2018 года перенес острую гнойную деструктивную пневмонию слева, осложненную дыхательной недостаточностью 1-й степени, пиотораксом слева. На КТ грудной клетки подтверждено наличие ахалазии пищевода.

Оперативное лечение ахалазии пищевода через 2 года после установления диагноза. Выполнена срединная лапаротомия, эзофагокардиомиотомия по Геллеру.

Результаты ФГДС до оперативного лечения: слизистая пищевода в нижней половине имеет белесоватую окраску. В просвете пищевода значительное количество жидкости с желчью, пищевых масс. Просвет пищевода расширен. Кардия стойко сомкнута. Слизистая желудка и ДПК без особенностей. Заключение — ахалазия пищевода. Нарушение эвакуаторной функции пищевода. ДГР.

Через 6 месяцев после оперативного лечения пищевода подросток вновь обследован в пульмонологическом отделении. Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. Жалоб нет. $T^{\circ} = 36,2^{\circ}C$. Кожа и видимые слизистые чистые, физиологической окраски. Дыхание везикулярное, ЧД — 17 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 78 в мин., АД — 116/62 мм рт. ст. Живот не вздут, мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. Катамнез: в течение 6 месяцев обострений БА не зарегистрировано.

Выводы

Данный клинический случай является примером того, что неконтролируемое течение БА требует проведения дифференциальной диагностики с учетом возможной коморбидности, так как более яркие симптомы бронхиальной астмы могут преобладать над проявлениями патологии пищевода. Несмотря на совокупность имею-

щихся с раннего возраста жалоб (дисфагия, длительный кашель), диагноз ахалазия пищевода был установлен только к 17-ти летнему возрасту. Таким образом, наличие астмоподобных симптомов требует проведения дифференциальной диагностики с использованием современных визуализирующих методов и привлечением специалистов разного профиля: педиатра, пульмонолога, торакального хирурга, оториноларинголога, гастроэнтеролога.

Список литературы

1. Горячкина, Л. А. Ошибки в диагностике бронхиальной астмы. Результаты наблюдений / Л. А. Горячкина, О. С. Дробик, М. Ю. Перельская // Трудный пациент. — 2010. — № 12. — С. 36–39.
2. Соколова, Л. В. Диагностические ошибки при бронхиальной астме у детей / Л. В. Соколова // Пульмонология. — 2002. — № 1. — С. 72–77.
3. Балаболкин, И. И. Проблема бронхиальной астмы в детской аллергологии / И. И. Балаболкин // Аллергология и иммунология в педиатрии. — 2003. — С. 15–21.
4. Сигал, Е. И. Доброкачественные заболевания пищевода / Сигал Е. И., Бурмистров М. В. // Тихоокеанский медицинский журнал. — 2009. — № 2. — С. 40–46.
5. Трухманов, А. С. Заболевания пищевода // Гастроэнтерология: национальное руководство / под ред. В. Т. Ивашкина, Т. Л. Лапиной. — М.: ГЕОТАР-Медиа, 2008. — С. 397–411.
6. Коршунова, Л. В. Сочетание бронхиальной астмы и ГЭРБ / Л. В. Коршунова, О. М. Урясев, Н. П. Фоменко // Земский врач. — № 1. — 2015. — С. 24–30.
7. Хайруллаева, С. С. Клинико-эндоскопическая характеристика изменений эзофагогастродуоденальной зоны у больных бронхиальной астмой / С. С. Хайруллаева // Терапевтическая гастроэнтерология. — № 12. — 2013. — С. 21–25.

КУРАТОРЫ ПРЕДСТАВЛЕННЫХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Синдром Кароли	<p>Устюжанина Маргарита Александровна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП, к.м.н.</p>
Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у ребенка с синдромом Грисцелли 2 типа	<p>Ушакова Рима Асхатовна Доцент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП, д.м.н.</p>
Синдром Альпорта, доминантный тип наследования — сцепленный с х-хромосомой	<p>Ладикова Елена Алексеевна Ассистент кафедры госпитальной педиатрии</p>
Спинально-мышечная амиотрофия I типа (болезнь Верднига-Гоффмана) у пациента 7 лет	<p>Мышинская Ольга Ивановна Ассистент кафедры детских болезней ЛПФ, к.м.н. Сафина Елена Валентиновна Ассистент кафедры детских болезней ЛПФ</p>
Туберозный склероз с дебютом в раннем возрасте	<p>Сафина Елена Валентиновна Ассистент кафедры детских болезней ЛПФ Зеленцова Вера Леонидовна Заведующий кафедрой детских болезней ЛПФ — д.м.н., профессор.</p>
Врожденный порок сердца и высокая легочная гипертензия у ребенка 14 лет с синдромом Нунан	<p>Трунова Юлия Александровна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП, к.м.н.</p>

<p>Болезнь Вильсона-Коновалова, абдоминальная форма</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Прогноз и особенности ведения детей с множественными пороками ЦНС (дисгенезией головного мозга) в условиях амбулаторной службы</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Новые возможности в лечении детей со спинально-мышечной атрофией (СМА)</p>	<p>Царькова Софья Анатольевна д.м.н., профессор заведующая кафедрой поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП Шукшина Лариса Анатольевна заведующая отделением выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям ГАУЗ СО ОДКБ, главный внештатный специалист МЗ РФ по оказанию паллиативной помощи населению в УФО</p>
<p>Множественный уролитиаз у ребенка 1 года</p>	<p>Мельникова Светлана Анатольевна Ассистент кафедры детской хирургии, к.м.н.</p>
<p>Удвоение прямой кишки у младенца: клиника, диагностика, этапы лечения</p>	<p>Цап Наталья Александровна Заведующий кафедрой детской хирургии, д.м.н., профессор</p>
<p>Мембранозная непроходимость двенадцатиперстной кишки</p>	<p>Цап Наталья Александровна Заведующий кафедрой детской хирургии, д.м.н., профессор.</p>

<p>Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у ребенка 6 месяцев</p>	<p>Чередниченко Александра Марковна <i>Профессор кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП, д.м.н.</i> Круглая Мария Ивановна <i>Заведующий дневным стационаром стационаром № 2 МАУ ДГКБ № 11 г. Екатеринбург</i></p>
<p>Ветряная оспа на фоне дисфункции единственной трансплантационной почки</p>	<p>Хаманова Юлия Борисовна <i>Доцент кафедры инфекционных болезней и клинической иммунологии, д.м.н.</i></p>
<p>Тяжелая форма гриппа (h3n2) Осложненная менигоэнцефалическим синдромом у непривитого против гриппа ребенка</p>	<p>Ольховиков Алексей Иванович <i>Профессор кафедры инфекционных болезней и клинической иммунологии, д.м.н.</i></p>
<p>Трудности диагностики тифоподобной формы Сальмонеллеза у детей.</p>	<p>Краснова Елена Исаковна <i>Доцент кафедры инфекционных болезней и клинической иммунологии, к.м.н.</i></p>
<p>Туберкулезная волчанка у ребенка</p>	<p>Сабадаш Елена Венедиктовна <i>Доцент кафедры фтизиатрии и пульмонологии, к.м.н.</i></p>
<p>Трудности диагностики инфильтративного туберкулеза у подростков</p>	<p>Чугаев Юрий Петрович <i>Профессор кафедры фтизиатрии и пульмонологии, д.м.н.</i> Сабадаш Елена Венедиктовна <i>Доцент кафедры фтизиатрии и пульмонологии, к.м.н.</i></p>

<p>Классическая лимфома Ходжкина</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Нетипичное проявление болезни Крона у ребенка с цитомегаловирусной инфекцией</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Тяжелая бронхолегочная дисплазия новорожденного: последствия неправильной диагностики</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Атипичный гемолитико-уремический синдром.</p>	<p>Баженова Юлия Львовна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП</p>
<p>Транзиторная ишемическая атака у ребенка 11 лет</p>	<p>Трунова Юлия Александровна Ассистент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП, к.м.н.</p>
<p>Неконтролируемое течение бронхиальной астмы на фоне ранее недиагностированной ахалазии пищевода</p>	<p>Мухаметшина Гульнара Игоревна Ассистент кафедры Факультетской педиатрии и пропедевтики детских болезней</p>

Учебное издание

ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ В ПЕДИАТРИИ. АРХИВ СТУДЕНЧЕСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

Учебное пособие

Редактор Е. Бортникова
Корректор Л. Моисеева
Дизайн, верстка О. Добровольская

Изображение обложки взято из открытых источников Интернета

Подготовлено в печать:
ООО «Информационно-издательский центр «Знак качества»
г. Екатеринбург, ул. Рассветная, 13.
Тел.: +7 (980) 908-01-51
E-mail: pressa-znakk@mail.ru
www.zkachestva.com

Подписано в печать 15.02.2021. Формат 60 × 84/16.
Бумага офсетная. Печать цифровая. Усл. печ. лист 7,8.
Тираж 100 экз. Заказ № 1701.