

5. Coll, J. Am. Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease / J. Am. Coll // Cardiol. - 2010. - Vol. 55. - P. 27-129.
6. Чернявский, А.М. Хирургическое лечение аневризмы восходящего отдела аорты и аортальной недостаточности путем выполнения реимплантации аортального клапана в синтетический протез (операция David I) / А.М. Чернявский, М.С. Столяров, В.В. Ломиворотов [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. - 2004. - № 4. - С. 69-71.

Сведения об авторах

В.М. Куткина* – студент

Г.Э. Сухарева – студент

Information about the authors

V.M. Kutkina* – Student

G.E. Sukhareva – Student

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

vikakutkina56@gmail.com

УДК 616.72-002.77-053.2

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА КАЗАБАХА-МЕРРИТТА У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ПЕРИОДА

Лебедева Серафима Александровна, Сафина Елена Валентиновна, Зеленцова Вера Леонидовна

Кафедра детских болезней института педиатрии и репродуктивной медицины ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. В статье рассмотрен случай синдрома Казабаха-Мерритта у ребенка грудного периода. Редкая патология, которая дебютирует в грудном возрасте, но зачастую этот синдром вызывает затруднения среди врачей ввиду отсутствия настороженности и низкой частоты встречаемости в популяции. В настоящий момент нет единых подходов в диагностике и лечении, что затрудняет своевременность постановки диагноза и его прогноз.

Цель исследования – изучить особенности клиники и течения синдрома Казабаха-Мерритта у детей грудного периода. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ медицинских документов пациентки с последующим наблюдением. Конфликт интересов отсутствует. **Результаты.** Клиническое течение синдрома Казабаха-Мерритта у ребенка грудного возраста дебютировало с клиники бронхообструктивного синдрома, несмотря на специфические гематологические изменения он не был расценен как единый синдром. Решающим значением послужило проведение компьютерной томографии, по результатам которой было выявлено сосудистое образование средостения и шеи. **Выводы.** Первоначальная диагностика синдрома весьма сложна без внешних проявлений, а гематологические проявления не связывают с сосудистым образованием, и рассматривают их как самостоятельные заболевания. В настоящий момент есть трудности в лечении, поскольку нет единых клинических рекомендаций, и зачастую подход в лечении является персонализированным, что затрудняет объективное понимание на первоначальных этапах лечения, и может приводить к развитию осложнений. **Ключевые слова:** дети, синдрома Казабаха-Мерритта, гемангиома.

FEATURES OF THE COURSE OF KAZABACH-MERRITT SYNDROME IN A CHILD OF THE INFANT PERIOD

Serafima Alexandrovna Lebedeva, Safina Elena Valentinovna, Vera Leonidovna Zelentsova

Department of children's diseases of the Institute of Pediatrics and Reproductive Medicine

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russian Federation

Abstract

Introduction. The article considers a case of Kasabach-Merritt syndrome in an infant. A rare pathology that debuts in infancy, but this syndrome often causes difficulties among doctors due to the lack of alertness and low frequency of occurrence in the population. At present, there are no uniform approaches to diagnosis and treatment, which complicates the timeliness of diagnosis and its prognosis. **The aim of the study** was to study the clinical features and course of Kasabach-Merritt syndrome in infants. **Material and methods.** A retrospective analysis of the patient's medical records with subsequent observation was carried out. There is no conflict of interest. **Results.** The clinical course of Kasabach-

Merritt syndrome in an infant debuted with the clinic of broncho-obstructive syndrome, despite the specific hematological changes, it was not regarded as a single syndrome. Computed tomography was of decisive importance, according to the results of which a vascular formation of the mediastinum and neck was revealed. **Conclusions.** Initial diagnosis of the syndrome is very difficult without external manifestations, and hematological manifestations are not associated with vascular formation, and are considered as independent diseases. At present, there are difficulties in treatment, since there are no uniform clinical recommendations, and often the approach to treatment is personalized, which complicates objective understanding at the initial stages of treatment, and can lead to the development of complications. **Keywords:** children, Kasabach-Merritt syndrome, hemangioma.

ВВЕДЕНИЕ

Гемангиомы среди детей встречаются у 3-10% новорожденных [1] и большинство из них доброкачественные, которые в 70-80% регрессируют уже к 7 годам, но некоторые являются жизнеугрожающими, например, при синдроме Казабаха-Мерритта (СКМ). Это редкая патология, характеризующаяся наличием тромбоцитопении и коагулопатии на фоне быстрорастущей сосудистой опухоли в виде капошиформной гемангиоэндотелиомы (КГЭ до 70%), и реже пучковой ангиомы (ПА до 10%) [2]. В настоящий момент нет четкого представления распространенности в популяции, но известно, что дебют регистрируется уже до одного года. [3].

В настоящее время, причины, по которым развитие данного синдрома связано с КГЭ и ПА, не установлены. Часто ее называют “опухоль-ловушка” из-за многочисленных извилистых капилляров, которые способствуют развитию турбулентного кровотока с активацией и агрегацией тромбоцитов с образованием тромбов, что в свою очередь развивает тромбоцитопению и коагулопатию при этом синдроме [4].

Как правило, типичная локализация гемангиомы, туловище, шея, подмышечные области, паховая область и конечности и представлена единичным очагом, но существуют описанные случаи мультифокальной формы с обильной петехиальной сыпью и экхимозами. Нужно отметить, что рост опухоли очень быстрый, в том, числе и во внутренних органах, что приводит к быстрому развитию осложнений в виде развития бронхообструкции и со стороны сердечно-сосудистой системы и пр. Трудность клинической диагностики заключается в том, что не всегда своевременно можно обнаружить сочетание поражения кожи и внутренних органов, и поэтому зачастую этот синдром не распознается, а зачастую, трактуется как инфантильная гемангиома [4].

На сегодняшний день отсутствуют единые клинические рекомендации для лечения СКМ. В разных медицинских организациях можно встретить монотерапию и комбинации препаратов с различными механизмами. Так, например, глюкокортикоиды, интерферон α , β -адреноблокаторы, химиотерапевтические препараты, последние ингибируют деление опухолевых клеток на стадии метафазы, что приводит их к апоптозу. Хирургические методы практически не используются, так как часто происходит инфильтративный рост опухоли в соседние органы и ткани [5]. Прогноз про СКМ во многом зависит от сроков постановки диагноза и своевременного лечения.

Цель исследования – изучить особенности клиники и течение синдрома Казабаха-Мерритта у детей грудного периода

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ медицинских документов пациента (амбулаторная карта, история болезни), выполнено динамическое наблюдение с оценкой состояния здоровья и наличия осложнений. Исследование и лечение проводились на базе ГАУЗ СО ГБ г. Каменск-Уральский, с последующим наблюдением с марта по ноябрь 2022 гг.

Конфликт интересов отсутствует.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Девочка, 3 месяца, рождена от II беременности, II срочных самостоятельных родов (I беременность девочка, 2 года, здорова). Согласно данным беременность протекала на фоне токсикоза I триместра, анемии легкой степени. При рождении масса тела 3500г, длина 53 см,

оценка по шкале Апгар 6/8 баллов, на фоне асфиксии I степени, фетопланцетарной недостаточности. В роддоме проведена вакцинация против гепатита В, БЦЖ, выписана домой на 4 сутки. Неонатальный скрининг взят в дальнейшем на амбулаторном этапе. С рождения вскармливание искусственное в виду гипогалактии у матери. В месяц перенесла респираторную инфекцию в виде ринофарингита, получила лечение амбулаторно.

В возрасте 2-х месяцев появились признаки респираторной инфекции в виде сухого кашля, насморка без гипертермии; осмотрена педиатром по месту жительства (г. Набережные Челны, Татарстан), назначен в лечении лазолван, на фоне приема кашель стал влажным, но мама отмечала «шумное дыхание». В виду сохраняющихся жалоб, было принято решение о проведении рентгенографии органов грудной клетки, где выявлено усиление бронхолегочного рисунка в нижних отделах с двух сторон. Эхокардиография показала незначительный гидроперикард без расширения камер сердца с удовлетворительной сократительной способностью миокарда. В гемограмме выявлена тромбоцитопения $108 \cdot 10^9$ г/л, эритропения $3,6 \cdot 10^{12}$ /л, анемия 105 г/л. От госпитализации мама отказалась и самостоятельно уехала к родственникам в другой регион.

Через несколько дней после переезда, у ребенка усилился кашель с трудноотделяемой мокротой, шумное дыхание, насморк и отмечался подъем температуры до 38,2 градусов, самостоятельно обратилась в приемный покой г. Каменск-Уральский. При осмотре состояние средней степени за счет интоксикационного, катарального синдромов и дыхательных расстройств. При осмотре выявлена бледная кожа с умеренным цианотичным оттенком, ЧДД=46 в минуту, $SpO_2=92\%$, экспираторная одышка с проводными и сухими хрипами, был выставлен диагноз острый бронхит с обструктивным компонентом, средней степени тяжести и ребенок был госпитализирован.

Во время пребывания в стационаре проведен ряд лабораторных и инструментальных обследований. Так в гемограмме выявлена выраженная тромбоцитопения $10 \cdot 10^9$ /л, анемия легкой степени 94 г/л, умеренный лейкоцитоз $18,5 \cdot 10^9$ /л. Биохимический анализ без значимых отклонений, в том числе и С-реактивный протеин. При проведении УЗ-исследования тимуса выявлена тимомегалия IV степени и очаговое образование в левой доле тимуса, при УЗ-исследовании брюшной полости S-образная деформация желчного пузыря. По данным эхокардиографии сохранялся гидроперикард без структурных изменений. Учитывая тяжесть состояния ребенка и выраженную тромбоцитопению, ребенок был переведен в областную клиническую больницу г. Екатеринбурга.

За время госпитализации в ОАК сохранялась тромбоцитопения $11 \cdot 10^9$ /л, эритропения $3,16 \cdot 10^9$ /л, анемия 92 г/л, снижение лейкоцитоза до $13,01 \cdot 10^9$ /л; в гемостазиограмме отмечалось снижение фибриногена (1,29 г/л). При проведении эхокардиографии регистрировалось умеренное количество жидкости в полости перикарда без признаков сдавления сердца и умеренное снижение сократительной функции миокарда.

Учитывая тяжесть состояния проведена компьютерная томография органов грудной клетки, признаки объемного сосудистого образования верхнего и среднего этажей переднего и центрального средостения и мягких тканей шеи справа (гемангиома вилочковой железы), осложненного компрессионным стенозом грудного отдела трахеи 2 степени. Неокклюзионный тромбоз верхней яремной вены справа. Минимально выраженные признаки бронхообструктивный синдром. Тимомегалия. Небольшое количество жидкости в полости перикарда. При проведении осмотра детским хирургом, кардиологом, гематологом был выставлен заключительный диагноз: сосудистое образование средостения и шеи, синдром Казабаха- Мерритта. Умеренное количество жидкости в полости перикарда без признаков сдавления сердца, незначительное снижение сократительной функции миокарда левого желудочка (в результате механического сдавления образованием), НК 0 ст. Тромбоцитопения потребления.

В результате проведенного консилиума было принято решение о проведении терапии в виде ряда препаратов: гемостатического (этамзилат натрия 45 мг 2 раза в день внутривенно), противовирусного (ацикловир 65 мг 3 раза в день внутривенно капельно), неселективного бета-адреноблокатора (пропранолол по нарастанию дозы 1 мг 3 раза в день – 4 мг 3 раза в день). На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика, бронхообструктивный синдром купирован, состояние удовлетворительное. Ребенок с положительной динамикой выписан домой с рекомендациями продолжить терапию. В настоящий момент дозы препаратов титруются, проводится наблюдение с контролем общеклинических и инструментальных методов.

ОБСУЖДЕНИЕ

В статье представлен случай синдрома Казабаха-Мерритта у ребенка грудного периода, который клинически представлял собой рецидивирующий бронхообструктивный синдром из-за расположения сосудистого образования средостения в шейной области с вовлечением перикарда. При первичном обращении клиническая картина у ребенка была под маской респираторного заболевания, поэтому и была сложность в постановке такого синдрома первоначально. Не смотря на проявление синдрома дыхательных расстройств у пациентки была выявлена тромбоцитопения, эритропения и анемия, которые не укладывались в картину типичной обструкции дыхательных путей, а ведь этот синдром протекает с активацией и агрегацией тромбоцитов и образованием тромбов, что в свою очередь развивает тромбоцитопению и коагулопатию [4].

При тщательном сборе анамнеза жизни и заболевания, совокупной оценки лабораторных и инструментальных данных можно заподозрить синдром Казабаха-Мерритта, конечно, финальной точкой в диагностике является компьютерная томография, которая выявляет сосудистое образование. К сожалению, есть данные о том, что сосудистые опухоли этого синдрома могут быть с промежуточным злокачественным потенциалом, они способны локально врастать в окружающие ткани, в том числе и в регионарные лимфоузлы, что приводит к летальному исходу до 30% случаев, вследствие геморрагических осложнений, роста опухоли и сдавлением важных жизненных структур [4].

На сегодняшний день существует проблема лечения синдрома Казабаха-Мерритта, так как отсутствуют клинические рекомендации и общепринятая эффективная терапия. Существует монотерпия и комбинация препаратов, так глюкокортикостероиды тормозят пролиферацию клеток в синтезе ДНК, химиопрепараты ингибируют деление опухолевых клеток на стадии метафазы, что приводит их к апоптозу; неселективные β -адреноблокаторы оказывают антигипертензивное, антиангинальное, антиаритмическое действие. Иногда используют противовирусные, в том числе интерфероны [3,5]. Комбинированная терапия способствует эффективному контролю роста опухоли и улучшает гематологические показатели. Хирургические методы практически не используются, так как часто происходит инфильтративный рост опухоли в соседние органы и ткани, и показана в случае отсутствия ответа на медикаментозную терапию.

ВЫВОДЫ

Первоначальная диагностика СКМ весьма сложна без внешних проявлений, что ведет к длительному алгоритму постановки диагноза, и зачастую затрудняет своевременность лечения. Нужно отметить, что зачастую гематологические проявления не связывают с сосудистым образованием, и рассматривают их как самостоятельное заболевание. Наличие тромбоцитопении у ребенка на первом году жизни требует обязательного исследования коагуляционного звена гемостаза и при выявлении изменений в двух звеньях, необходимо проводить дифференциальную диагностику на наличие сосудистого образования в забрюшинном пространстве или средостении с применением компьютерной томографии и других методик.

В настоящий момент есть трудности в лечении, поскольку нет единых клинических рекомендаций, и зачастую подход в лечении является персонализированным, что затрудняет объективное понимание на первоначальных этапах лечения, последнее может приводить к развитию ряда осложнений.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Современная стратегия и тактика ведения детей с младенческими гемангиомами / Н.П. Котлукова, Н.К. Константинова, И.И. Трунина [и др.] // Практика педиатра. – 2020. – № 4. – С. 4-12.
2. Lewis, D. Kasabach-Merritt Syndrome / D. Lewis, R. Vaidya – Text : electronic // PubMed : [website]. – URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30085595/> (дата обращения 18.03.2025).
3. Клинический случай синдрома Казабаха-Мерритт в практике неонатолога / Л.А. Левченко, П.В. Шумилов, Е.А. Саркисян [и др.] // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2023. – Т. 11. № 4. – С. 26-35.
4. Капошиформная гемангиоэндотелиома / синдром Казабаха-Мерритт: клиничко-лабораторная характеристика. Анализ клинических случаев / Л.А. Хачатрян, И.С. Клецкая, А.Н. Ремизов [и др.] // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2021. – Т. 20. №3. – С. 74-91
5. Standards of care for Kasabach-Merritt phenomenon in China / W. Yao, K.L. Li, Z.P. Qin [et al.] // World J Pediatr. – 2021. - Vol. 17, № 2. – P. 123–130.

Сведения об авторах

С.А. Лебедева* – ординатор

Е.В. Сафина – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры

В.Л. Зеленцова – доктор медицинских наук, профессор

Information about the authors

S.A. Lebedeva* - Postgraduate student

E.V. Safina – Candidate of Sciences (Medicine), Department Assistant

V.L. Zelentsova - Doctor of Sciences (Medicine), Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

fina-97@mail.ru

УДК 616.211-002.193

ПЕРСИСТИРУЮЩИЙ РИНИТ, КАК МИМИКРИЯ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА

Лешко Диана Наильевна¹, Андропова Елена Владимировна^{1,2}

¹Кафедра поликлинической педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

²ООО «Семейный доктор»

Магнитогорск, Россия

Аннотация

Введение. Дети с симптомами персистирующего ринита в первую очередь обращаются к врачам педиатрам. Нередко им выставляется диагноз аллергический ринит без предварительной консультации врача отоларинголога и проведения аллергологического обследования. **Цель исследования.** Проанализировать причины персистирующего ринита у детей, который ошибочно интерпретировался как аллергический. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ 45 историй жизни детей 2-4 лет (средний возраст 2,96±0,12) с жалобами на персистирующий ринит с исключённым диагнозом аллергический ринит. У всех пациентов был тщательно проанализирован анамнез, изучены общеклинические обследования, риноцитогамма, исследование микрофлоры со слизистой зева и носа, данные осмотров аллерголога и оториноларинголога. **Результаты.** Проведенный клиничко-лабораторный анализ выявил у 22% пациентов отягощенный по атопии наследственный фон. Уровень общего IgE был повышен у 29% детей. Сенсибилизации к аллергенам ни у кого из пациентов установлено не было. Гипертрофия аденоидов 2-3 степени выявлена в 71,10 % случаев, гипертрофии небных миндалин 2-3 степени – в 51%, острый серозный отит – в 55,56%, острый риносинусит – у 15% обследуемых. При посеве из носа в 27,27% случаев отмечался рост *St. aureus*. Рекуррентные вирусные инфекции составили 95,56%. **Выводы.** Раннее выявление причинных факторов персистирующей патологии способствует уменьшению неверно поставленных диагнозов, назначению неэффективного лечения и переходу заболевания в хроническую форму.

Ключевые слова: персистирующий ринит, аллергический ринит, рекуррентные заболевания, дети

PERSISTENT RHINITIS AS A MIMICRY OF ALLERGIC RHINITIS

Leshko Diana Nailievna¹, Andronova Elena Vladimirovna^{1,2}

¹Department of Polyclinic Pediatrics