

СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»

1-е место

СИНДРОМ ФИШЕРА–ЭВАНСА, ОСЛОЖНЕННЫЙ СПОНТАННЫМ НЕТРАВМАТИЧЕСКИМ ВНУТРИМОЗГОВЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

Егорова Анастасия Игоревна, Тулупова София Алексеевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Синдром Фишера–Эванса (СФЭ) — редкое аутоиммунное заболевание, характеризующееся сочетанием иммунной тромбоцитопении (ИТП) и Кумбс-позитивной аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА), развивающихся одновременно или последовательно. Согласно источникам, СФЭ диагностируется в 0,8–3,7% случаев среди пациентов, дебютировавших с изолированными ИТП или АИГА.

Описание клинического случая. Девочка В., 17 лет, госпитализирована в отделение гематологии с тяжелой анемией, тромбоцитопенией ($73 \times 10^9/\text{л}$), лимфаденопатией, выявленными при плановом медицинском осмотре, без геморрагического синдрома. 08.02.2021 отмечалось синкопальное состояние, на его фоне была получена рана подбородка, потребовавшая обработки и ушивания. 08.02.2021 на КТ головного мозга патологий не обнаружено, в связи с появлением неврологической симптоматики 18.02.2021 проведено повторное КТ: выявлено кровоизлияние в области правой ножки головного мозга, в динамике с незначительным нарастанием. 20.02.2021 ребенок переведен в отделение интенсивной терапии, наблюдается нарастание неврологической симптоматики, отрицательная динамика в виде увеличения участка геморрагического содержания по КТ головного мозга. Проводилась заместительная терапия эритроцитарной взвесью и концентратом тромбоцитов. Из-за неконтролируемого продолжающегося геморрагического синдрома на фоне интенсивной терапии установлен наружный вентрикулярный дренаж от 22.02.2021. Дальнейшее состояние ребенка ухудшалось, гемодинамика со склонностью к гипотензии на

фоне постоянной инфузии вазоактивных препаратов. 23.02.2021 в 06:00 зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, реанимационные мероприятия без эффекта.

Обсуждение. Прижизненно были выполнены иммунологическое исследование крови, трепанобиопсия костного мозга и выставлен клинический диагноз иммунной тромбоцитопении. Проведено исследование на маркеры системных заболеваний соединительной ткани, результаты отрицательные. Впоследствии гистологическая картина тканей внутренних органов (наличие периваскулярных инфильтратов, Кумбс-положительная анемия 3-й степени, выраженная гиперплазия красного костного мозга и признаки миелодисплазии) с учетом клинических данных позволила выявить у пациентки синдром Фишера–Эванса. Несмотря на проводимое лечение, наблюдалась прогрессия геморрагического синдрома. При патологоанатомическом исследовании подтвердилось внутримозговое кровоизлияние, явившееся непосредственной причиной смерти.

Заключение. Течение СФЭ носит тяжелый рецидивирующий характер у большинства пациентов. Тромбоцитопения в составе СФЭ наиболее опасна и чаще сопряжена с развитием угрожающих жизни геморрагических осложнений, чем при первичной ИТП. Анемия, тромбоцитопения при СФЭ могут быть резистентны к проводимой иммуносупрессивной терапии. Пациенты погибают от геморрагических или инфекционных осложнений. Таким пациентам необходимо проводить дифференциальную диагностику с иммунопатологическими и миелодиспластическими заболеваниями.