

ТЕЧЕНИЕ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Абретенёва Д.Д., Головки Е.Д.

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

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

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

Клинический случай. Пациентка В., 3 года 11 мес, 04.10.2021 поступила в Морозовскую ДГКБ с жалобами на желтушность кожных покровов и склер, боли в животе.

Из анамнеза: с 23.08.2021 по 23.09.2021 девочка проходила лечение и обследование в Ульяновской областной больнице с диагнозом: «Мультисистемный воспалительный синдром, связанный с COVID-19, неуточненный. Острая правосторонняя нижнедолевая полисегментарная пневмония, тяжелое течение, осложненная дисковидными ателектазами с обеих сторон. Гепатопатия неуточненная. ЖДА легкой степени». 28.09.2021 в биохимическом анализе крови, сданном амбулаторно, отмечено повышение АЛТ — 2970,3 Ед/л, АСТ — 2485,5 Ед/л, билирубин прямой — 63,8 мкмоль/л, билирубин общий — 89,3 мкмоль/л.

30.09.2021 мама заметила иктеричность кожных покровов, склер; появились боли в животе. 03.10.2021 — рвота.

04.10.2021 самостоятельно обратились в приемное отделение Морозовской ДГКБ.

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

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

В гемограмме от 04.10.2021: лейкоцитоз — $23,54 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез — $20,84 \times 10^9/\text{л}$, анемия 1-й степени. В биохимическом анализе: признаки цитолиза, печеночно-клеточной недостаточности: гипопропротеинемия (46 г/л), гипоальбуминемия (23 г/л), триглицериды — 2,76 ммоль/л, билирубин общий — 155 мкмоль/л, прямой билирубин — 85 мкмоль/л, АЛТ — 772 Ед/л, АСТ — 800 Ед/л, ЛДГ — 555 ммоль/л, ГГТП — 144 Ед/л, ферритин — 2323 мкг/л. Выраженная воспалительная активность: СРБ — 22,7 мг/л, прокальцитонин — 9,83 нг/мл. IgG SARS-CoV-2 — 73,38 Ед/мл. В коагулограмме: гипопрофи-

ногенемия (1,69 г/л), гипокреатинемия (протромбиновый индекс — 38%).

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

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

Несмотря на проводимую терапию, отмечалась отрицательная динамика в лабораторных показателях: анемия 2-й степени, тромбоцитопения до $45 \times 10^9/\text{л}$, сохранение гипопрофиногенемии, гипопропротеинемии, высокого уровня ферритина, печеночных ферментов, нарастание гипербилирубинемии до 232,59 мкмоль/л. В миелограмме: признаки гемофагоцитоза.

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

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

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

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

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

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

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

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

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

Актуальность. Идиопатическая апластическая анемия — заболевание системы крови, характеризующееся панцитопенией неизвестной этиологии, обусловленное

сниженной клеточностью и отсутствием цитологических, цитогенетических, молекулярно-генетических признаков лейкоза, миелодиспластического синдрома, миелофи-