

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 ФГАОУ 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 кровотоочивости 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 ФГАОУ 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-

броза и отсутствием тенденции к спонтанному восстановлению.

Клинический случай. Пациент N. (дата рождения 20.07.2020, 1 год 6 мес). 17.01.2022 госпитализирован в отделение гематологии Морозовской ДГКБ с направляющим диагнозом «иммунная тромбоцитопеническая пурпура», с жалобами на обильную петехиальную сыпь, снижение количества тромбоцитов (до $30 \times 10^9/\text{л}$). Из анамнеза заболевания известно, со слов матери, что с 07.09.2021 по 13.09.2021 была первая госпитализация в связи с появлением геморрагий на коже и снижением количества тромбоцитов до $32 \times 10^9/\text{л}$. По результатам исследования установлен диагноз «иммунная тромбоцитопеническая пурпура». По результатам миелограммы — дебюта гемобластоза и аплазии кроветворения не выявлено. Проводилась терапия внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ) в дозе 1 г/кг на курс. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика — увеличение количества тромбоцитов (до $187 \times 10^9/\text{л}$) и регресс кожно-геморрагического синдрома.

23.09–01.10.2021 — повторная госпитализация с изолированной тромбоцитопенией (до $20 \times 10^9/\text{л}$), петехиальной сыпью по всему телу. Назначена терапия глюкокортикостероидами — преднизолон в дозировке 3 мг/кг. Отмечалась положительная динамика (тромбоциты до $107 \times 10^9/\text{л}$).

В период актуальной госпитализации с 17.01.2022 были проведены дополнительные лабораторные и инструментальные исследования. В гемограмме отмечалась трехростковая цитопения: нормохромная нормоцитарная анемия

1–2-й степени, абсолютная нейтропения (до $0,2 \times 10^9/\text{л}$), тромбоцитопения (до $19 \times 10^9/\text{л}$). В миелограмме отсутствовали признаки гемобластозов. С учетом трехростковой цитопении, одноразово положительной пробы Кумбса от прошлых госпитализаций, увеличения размера селезенки (70×22) проводилась дифференциальная диагностика с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, с врожденными тромбоцитопатиями и тромбоцитопениями, с антифосфолипидным синдромом, с миелодиспластическим синдромом.

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

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

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА И БОЛЕЗНЬЮ ХАГЕМАНА ОТ МАТЕРИ, ИМЕЮЩЕЙ ОТЯГОЩЕННЫЙ СОМАТИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ И ПЕРЕНЕСШЕЙ НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ COVID-19

Бидуля А.С., Егиазарян Д.К.

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

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

Актуальность. Беременные женщины, перенесшие COVID-19, вызванный коронавирусом SARS-CoV-2, имеют более высокий риск преждевременных родов. Достоверно известно, что это ассоциируется с респираторными и неврологическими расстройствами у новорожденных. Однако на сегодняшний день недостаточно данных о неонатальных осложнениях, возникающих из-за перенесенной беременными новой коронавирусной инфекции. В настоящее время изучается влияние SARS-CoV-2 на систему гемостаза у внутриутробного ребенка и новорожденного, а также возникает необходимость изучения воздействия SARS-CoV-2 на нервную систему внутриутробного ребенка.

Клинический случай. Девочка М., 15 сут жизни, поступила в отделение неонатологии из ОПИТН. Из анамнеза: ребенок от матери 39 лет, имеющей отягощенный соматический анамнез (хронический пиелонефрит со сморщиванием левой почки, викарное увеличение правой почки, хроническая артериальная гипертензия, в 2019 г. — трепанация черепа, удаление гемангиобластомы правой гемисферы мозжечка), от 1-й беременности (ЭКО), протекавшей в I триместре без особенностей, в начале II триместра

перенесла COVID-19, повышение артериального давления до 150/90 мм рт. ст., в общем анализе мочи обнаружена бактериурия, в III триместре — умеренная преэклампсия, плацентарная недостаточность (декомпенсированная форма), нарушение маточно-плацентарного кровообращения 3-й ст. Роды первые, преждевременные на 31-й нед гестации, самостоятельные, в головном предлежании. Масса тела при рождении — 910 г, длина — 34 см, окружность головы — 26 см, окружность груди — 21 см. Оценка по шкале APGAR — 7/7 баллов. При рождении слабый писк, дыхание нерегулярное, стонущее, ЧСС > 100/мин, разлитой цианоз, гипотония, гипорефлексия. Произведен продленный вдох, начата неинвазивная вентиляция легких с постоянным положительным давлением (СРАР) через лицевую маску. На 3-й мин жизни, учитывая нарастание зависимости от кислорода, ребенок интубирован, переведен на инвазивную вентиляцию легких (ИВЛ). Аускультативно: дыхание с большим количеством крепитирующих проводных хрипов по всем легочным полям. Начата антибактериальная (ампициллин + нетилмицин), инфузионная, антигеморрагическая и симптоматическая терапия. С лечебной целью введен