

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 гемобласто-за 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 и 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

курсуф 200 мг/кг. На 3-и сут переведен на самостоятельное дыхание. При проведении нейросонографии выявлены признаки умеренно выраженных гипоксически-ишемических изменений вещества головного мозга, морфофункциональной незрелости, небольшой дилатации левого бокового желудочка. На ЭхоКГ — открытый артериальный проток, открытое овальное окно. На 3-и сут жизни у ребенка отмечались признаки некротизирующего энтероколита: вздутие живота, выраженная венозная сеть на передней брюшной стенке, живот болезненный, недоступен глубокой пальпации, рентгенологически — пневматоз кишечника. В течение 3 дней проводилась энтеральная пауза. На 5-е сут жизни проведена рентгенография органов грудной клетки, по результатам которой легочный рисунок умеренно обогащен в медиальных отделах за счет сосудистого компонента. За время пребывания в отделении ОРИТН состояние ребенка с положительной динамикой. После 3 дней энтеральной паузы питание возобновлено. Стул самостоятельный, регулярный. Гемодинамически и респираторно устойчив, поддержки не требовал. Антибактериальная терапия завершена на 15-е сут. Переведен в отделение неонатологии в возрасте 15 сут.

Состояние при поступлении: общее состояние тяжелое. Масса тела — 958 г, длина — 34 см, окружность головы — 27 см, окружность груди — 20 см. Цвет кожных покровов бледно-розовый. Мраморность в покое, нарастает при нагрузке. Тургор снижен. При нагрузке периоральный цианоз, акроцианоз. ЧДД — 44/мин. Дыхание регулярное, ослабленное, хрипов нет. При переводе отмечалась нестабильная сатурация в пределах 85–90%, начата оксигенация через кислородные канюли со скоростью потока 1 л/мин. Одышка с западением уступчивых мест грудной клетки в покое, нарастает при беспокойстве. ЧСС — 158 уд./мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Неврологический статус: крик слабой силы, поза вялой полуфлексии, двигательная активность снижена, мышечный тонус снижен, физиологические рефлексы ослаблены, быстро истощаются.

Заключение: церебральная ишемия 2-й степени. Церебральная депрессия.

При офтальмологическом осмотре слева выявлено слезостостояние, скудное слизисто-гнойное отделяемое в конъюнктивальной полости из слезной точки. Поставлен диагноз: «Врожденная непроходимость слезных путей, дакриоцистит». Риск развития ретинопатии недоношенных. В динамике в возрасте 1 мес 23 дней развитие ретинопатии недоношенных, II стадия, активная фаза.

Через месяц на рентгенографии отрицательная динамика (неоднородное слабоинтенсивное снижение пневматизации с обеих сторон, легочный рисунок усилен за счет сосудистого компонента, корни легких четко не прослеживаются). За 2 мес изменений в размере фетальных коммуникаций нет.

В возрасте 1 мес 24 дней состояние ребенка с отрицательной динамикой за счет реализации инфекции мочевых путей, проведена антибактериальная терапия по чувствительности бактериологического посева (амикацин) с положительным эффектом, терапия завершена в возрасте 2 мес 2 дней. В коагулограмме в динамике отмечалось удлинение АЧТВ, проведено расширенное коагулологическое обследование, выявлен дефицит XII фактора и витамин-К-дефицитная коагулопатия. Получил терапию викасолом в течение 5 дней с улучшением показателей. За время наблюдения в стационаре повышенной кровоточивости и кожно-геморрагического синдрома не отмечалось.

Проведено лечение: витамин D, инфузионная терапия, кофеина бензоат, противоанемическая терапия (эпоэтин бета, железа III гидроксид полимальтозат), закапывание в левый глаз глазных капель пиклоксидин.

На фоне проведенной терапии состояние улучшилось, с 21-х сут жизни переведена на оксигенацию через маску со скоростью потока 2 л/мин. С 2 мес не зависит от кислорода. В динамике проводилось расширение объема энтерального питания грудным молоком, постепенное введение фортификатора. Начала сосать самостоятельно с 1 мес 8 дней. К моменту выписки состояние ребенка удовлетворительное. Физическое развитие < 3 центиля по массе и росту по шкале постнатального роста INTERGROWTH-21st. Поза гипотоничная, двигательная активность усиливается, рефлексы новорожденных снижены. Кожа бледно-розовая с мраморностью при нагрузке. Отмечается умеренный цианоз носогубного треугольника при нагрузке. Дыхание ослаблено. По остальным органам и системам без особенностей.

Заключение. Таким образом, описание пациента свидетельствует о необходимости более тщательного наблюдения за беременными женщинами, перенесшими COVID-19, особенно имеющими отягощенный соматический анамнез, а также об актуальности дальнейшего изучения возникающих из-за данной инфекции перинатальных осложнений у новорожденных, их предупреждения и терапии. Данный клинический случай также демонстрирует, что мультидисциплинарный подход — основной критерий проведения успешной терапии при лечении недоношенных детей.

СЛУЧАЙНОЕ ОБНАРУЖЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ В ХОДЕ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ПОДГОТОВКИ

Власова А.А.

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

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

Актуальность. Гемофилия — это врожденное заболевание, сцепленное с X-хромосомой. При данной патологии нарушена свертываемость крови вследствие недостатка в плазме IX фактора свертывания, также известного как фактор Кристмаса. Гемофилия В в сравнении с гемофилией А получает меньшее распространение и составляет лишь 15–20%. Основной проблемой гемофилии являются неконтролируемые кровотечения, с которыми организм зачастую не способен справиться самостоятельно. Этот вопрос касается как пациента и его повседневной жизни,

так и врача при проведении различных манипуляций, при которых есть возможность возникновения кровотечения, в особенности при стоматологических и хирургических вмешательствах.

Клинический случай. Пациент Я., 4 мес. Поступил в стационар с жалобой на гноетечение из глаз. Со слов мамы: у ребенка глаза гноятся с рождения. За неделю до госпитализации количество гнояного отделяемого увеличилось, особенно при пальпации слезного мешка. При поступлении правый глаз: слезный аппарат — резко выражено слезо-