

стояние, скопление желтого секрета во внутреннем углу глаза. При пальпации области слезного мешка умеренное количество гнойного секрета желтого цвета, конъюнктивита слабоинфицирована. Левый глаз: слезный аппарат — резко выражено слезостояние, скопление желтого секрета во внутреннем углу глаза, при пальпации области слезного мешка обильное отделяемое густого гнойного секрета желтого цвета, конъюнктивита умеренно инфицирована.

Лабораторно в ходе предоперационной подготовки выявлены нарушения в коагулограмме пациента в виде удлинения АЧТВ. При развернутом исследовании факторного гемостаза повторно удлинению АЧТВ до 50,9 с и снижение активности фактора IX до 29,1%. Таким образом, у ребенка

выявлена легкая гемофилия В. Было проведено первичное зондирование носослезного канала и удаление дакриоцистоцеле справа и слева. Назначено медикаментозное лечение: ксилометазолин, бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмоний, тобрамицин. На фоне лечения наблюдалась положительная динамика, при выписке в офтальмологическом статусе справа и слева — слезный аппарат в норме, конъюнктивита спокойна.

Заключение. Рассмотренный клинический случай подчеркивает важность предоперационной подготовки, в ходе которой в данной ситуации был выявлен наследственный дефицит фактора IX, что является значимым для исключения осложнений в ходе операции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ С ПОРАЖЕНИЕМ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Гаргалоян М.А., Лавровская А.Э.

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. Болезнь Kawasaki (БК) — острое системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением мелких и средних артерий, развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. В России БК диагностируется все чаще, однако нередко в поздние сроки, вследствие чего лечение назначается несвоевременно. Поздняя диагностика может быть обусловлена как несвоевременным обращением за медицинской помощью, так и развитием неполной формы БК. Именно несвоевременное лечение является основным фактором риска развития осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, а именно поражения коронарных артерий с образованием аневризм и высоким риском последующего тромбоза и/или стеноза коронарных артерий, которые могут привести к ишемии/инфаркту миокарда и внезапной смерти лиц молодого возраста. Таким образом, в настоящее время БК является одной из основных причин приобретенных органических поражений сердца у детей.

Клинический случай. Девочка П., 5 мес. Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, вторых срочных физиологических родов, APGAR — 8/9 баллов. Масса тела при рождении — 3300 г, длина тела — 53 см. Вакцинация: БЦЖ-М, гепатит В — в родильном доме. Анамнез заболевания: с 20.11.2021 у ребенка отмечалась лихорадка с максимальными цифрами до 39 °С.

28.11.2021. Общий анализ крови (ОАК): моноцитоз. Назначено симптоматическое лечение (жаропонижающий препарат при повышении температуры).

30.11.2021. Отмечались гнойный конъюнктивит, мелкоочечная сыпь, что мать ребенка связала с приемом жаропонижающих препаратов.

05.12.2021. ОАК: лейкоцитоз — 16,8 тыс/мкл, нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, тромбоцитоз — 400 тыс/мкл. СРБ: 31 мг/л. Получала курс цефтриаксона 5 дней, кларитромицин — с незначительным эффектом.

11.12.2021. УЗИ органов брюшной полости: без патологии. УЗИ почек: без патологии.

14.12.2021. Посев мочи: роста нет.

16.12.2021. Госпитализация в Морозовскую ДГКБ в связи с сохранением лихорадки с диагнозом «инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации».

При поступлении состояние пациентки средней тяжести за счет синдрома интоксикации. Уровень сознания: ясное,

на осмотр реагирует плачем. Длина тела — 66 см, масса тела — 7 кг, ИМТ — 16 кг/м², температура тела — 38,5 °С. Кожный покров бледно-розового цвета, влажный, сыпи нет, тургор сохранен. Инъецированность склер. Диффузная гиперемия слизистой ротоглотки. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание самостоятельное, ЧДД — 36/мин, аускультативно: пуэрильное дыхание над всеми полями легких, хрипов нет. SpO₂ — 98%. ЧСС — 134 уд./мин, тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, не увеличен.

Проведены исследования:

16.12.2021 — ОАК: моноцитоз ($1,10 \times 10^9/\text{л}$), лимфоцитоз ($8,6 \times 10^9/\text{л}$), тромбоцитоз ($707 \times 10^9/\text{л}$), микроцитоз (72 фл), анемия 1-й степени (Hb 99 г/л).

Общий анализ мочи (ОАМ): лейкоцитурия (70/мкл). 17.12.2021: D-димеры — 0,48 мг/л, фибриноген — 4,87 г/л, СРБ — 39,1 мг/л.

ОАМ: без патологических изменений.

УЗИ почек, надпочечников, забрюшинного пространства: без эхографических признаков структурных изменений.

ЭхоКГ: большие и средние аневризмы правой коронарной, левой коронарной, передней нисходящей, огибающей артерий. Тромб в большой аневризме ПМЖВ.

На основании данных анамнеза, осмотра, лабораторных и инструментальных методов обследования был выставлен диагноз: «Болезнь Kawasaki, полная форма с поражением коронарных артерий. Тромб в просвете передней межжелудочковой ветви». Пациентка была переведена в ревматологическое отделение.

Было начато лечение нормальным внутривенным иммуноглобулином человека из расчета 2 г/кг/курс, ацетилсалициловой кислотой из расчета 80 мг/кг/сут, далтепаринем натрия из расчета 150 Ед 2 раза в день под контролем анти-Ха-активности. На фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде купирования лихорадки, склерита, гиперемии слизистой оболочки ротоглотки.

Далее с 17.12 до 30.12.2021 выполнялись следующие исследования.

Лабораторные: ОАК — к моменту выписки сохранились моноцитоз, лимфоцитоз, нейтропения, тромбоцитоз и анемия; СОЭ за время лечения снизилась и к 27.12.2021 составляла 33 мм/ч; D-димеры, фибриноген, СРБ норма-

лизовались к 9-м сут госпитализации (24.12.2021); также с 9-х сут отмечалось повышенное значение тропонина I (до 19,90 пг/мл).

Инструментальные: доплер-ЭхоКГ: к 5-м сут госпитализации (20.12.2021) произошло рассасывание тромба; остальные изменения без динамики; 17.12.2021 проводилась рентгенография легких, по результатам которой была выявлена фокусная тень в S3 справа; 25.12 и 30.12.2021 проводилась КТ органов грудной полости с в/в болюсным контрастированием: образование в S3 справа, прилежащее к бронху, размером 8,9 × 10,9 мм, вероятно, сосудистого генеза.

Ребенок был направлен на консультацию детского хирурга и сердечно-сосудистого хирурга: учитывая отсутствие клиники со стороны сосудов легких, высокий риск инвазивных вмешательств, было принято решение о консервативном лечении.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИТОМ (БОЛЕЗНИ ВЕГЕНЕРА)

Герасимова Ю.А., Мышкина Е.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. Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) — это гигантоклеточный гранулематозно-некротизирующий васкулит, относящийся к группе ANCA-ассоциированных системных васкулитов и характеризующийся хроническим иммунным воспалением стенки сосудов мелкого калибра, преимущественным поражением верхних и нижних дыхательных путей, легких, почек. Заболевание связано с генетическими вариантами в пределах *HLA-DP*, *SERPINA1* (кодирует α 1-антитрипсин), *PRTN3* (кодирует протеиназу-3), пусковыми факторами могут служить загрязнители воздуха (диоксида кремния), инфекции (*Staphylococcus aureus*), лекарственные препараты (антибиотики). Низкая заболеваемость в педиатрической популяции (0,02–0,64 на 100 тыс. человек в год), широкий спектр состояний для дифференциальной диагностики, недостаточность сведений о рациональных стратегиях лечения для детей, вероятность развития тяжелых и жизнеугрожающих осложнений требуют осторожности в отношении данного заболевания, мультидисциплинарного и персонализированного подхода к каждому конкретному случаю.

Клинический случай. Пациент Е., 12 лет. Поступил в Морозовскую ДГКБ 22.06.2021 с жалобами на лихорадку, вялость, кашель с прожилками крови.

Из анамнеза: ребенок от первой беременности, первых срочных родов, прививки до 3 лет, далее — отказ, наследственный и аллергологический анамнез не отягощены. В мае–июне 2021 г. трижды поступал в Морозовскую ДГКБ с диагнозом «острый отит». 14.06.2021 доставлен в ДГКБ № 9 бригадой скорой медицинской помощи с направляющим диагнозом «кишечная инфекция неустановленной этиологии» — диагноз исключен. Учитывая кашель с алой мокротой, длительный двусторонний отит, длительную лихорадку, изменения в легких на КТ, протеинурию и гематурию, была заподозрена ревматическая природа заболевания. Ребенок переведен в Морозовскую ДГКБ с целью дообследования.

При поступлении: температура тела — 37,6 °С, общее состояние средней тяжести, обусловлено геморрагическим

31.12.2021 ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, кардиолога, ревматолога, гематолога по месту жительства.

Данный клинический случай демонстрирует развитие патологических изменений коронарных артерий, что, вероятно, могло быть предотвращено при своевременном обращении за медицинской помощью и начале лечения в первые 7–10 дней заболевания.

Заключение. Прогноз у данной пациентки неоднозначен. Аневризмы коронарных артерий могут значительно уменьшиться в размерах, а в некоторых случаях исчезнуть в первые 2 года после перенесенного заболевания, но также возможно развитие коронарного стеноза или тромбоза, что может послужить причиной развития клинической картины ишемии миокарда. Это обуславливает необходимость длительного наблюдения с целью ранней диагностики угрожающих жизни осложнений.

и интоксикационным синдромами. Кожа бледная, геморрагическая сыпь с некротическим компонентом в области кистей и голеней, болезненна при пальпации; отеков нет. Лимфатические узлы не увеличены, гипертрофия миндалин I степени. ЧДД — 24/мин, дыхание жесткое, хрипов нет; SpO₂ — 99%. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС, Ps — 100 уд./мин, АД — 100/70 мм рт. ст. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Лабораторно: гемоглобин — 95 г/л, эритроциты — 3,42 × 10¹²/л, гематокрит — 27,8%, лейкоциты — 11,2 × 10⁹/л, тромбоциты — 409 × 10⁹/л; общий белок — 57 г/л, альбумин — 21 г/л, СРБ — 240,9 мг/мл, прокальцитонин — 0,79 нг/мл; K⁺ — 2,8 ммоль/л; Tnl — 1125 пг/мл, КФК-МВ — 5,9 нг/мл; D-димеры — 6,97 мг/л; гематурия (измененные эритроциты 27 в п. зр.), умеренная протеинурия (1 г/л).

23.06.2021. ЭКГ: тахикардия (ЧСС — 142 уд./мин), нарушение проведения по правой ножке пучка Гиса, диффузные изменения в миокарде. ЭхоКГ: функция выброса — 58%, открытое овальное окно — 2–3 мм без значимого сброса, регургитация 1–1,5-й степени на трикуспидальном клапане, показатели сократимости левого желудочка незначительно диффузно снижены. КТ головного мозга: неравномерное утолщение слизистой оболочки клиновидной пазухи и ячеек решетчатого лабиринта с двух сторон. В барабанной полости, ячейках сосцевидного отростка с двух сторон визуализируется патологическое содержимое. КТ органов грудной полости: участки уплотнения легочной ткани по типу консолидации с перифокальным альвеолярным отеком паренхимы легких, максимальные размеры гранулем: 17,5 × 11,5 мм — S5 правого легкого, 17 × 13 мм — прикорневые отделы S8 правого легкого, 10,5 × 15 мм — прикорневые отделы S6 левого легкого, признаки геморрагического альвеолита. Данных за наличие ТЭЛА не получено. КТ органов брюшной полости: картина диффузного снижения плотности паренхимы печени, умеренное увеличение размеров селезенки, в паренхиме множественные гиподенсивные структуры с четкими неровными контурами, максимальными размерами 8 × 5 мм. Мезентериальные лимфатические