

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.

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.

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 $\alpha 1$ -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

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

узлы увеличены до 14 мм, форма и структура не изменены. Проводилась дифференциальная диагностика между группами системных васкулитов (гранулематоз с полиангиитом, микроскопический полиангиит), ANCA-антитела в работе. Назначена инфузия свежезамороженной плазмы (СЗП) 10 мл/кг, далтепарин натрия 3000 Ед × 2 р/день п/к, пульс-терапия метилпреднизолоном 500 мг в/в (23.06, 24.06, 25.06), алпростадил 25 мкг 2 р/день, цефепим в/в 2 р/сут.

24.06.2021. Развился геморрагический некроз мягких тканей (фульминантная пурпура). Отрицательная динамика лабораторных показателей: гемоглобин — 59 г/л, эритроциты — $2,22 \times 10^{12}/л$, гематокрит — 18,0%, лейкоциты — $15,1 \times 10^9/л$, тромбоциты — $449 \times 10^9/л$; общий белок — 50 г/л, альбумин — 22,7 г/л, СРБ — 141 мг/мл, прокальцитонин — 0,89 нг/мл; K^+ — 7,2 ммоль/л; TnI — 1457 пг/мл; D-димеры — 4,51 мг/л. Белковые фракции: γ -гл — 16,1%, b1-гл — 12,3%, A2-гл — 17,5%, A1-гл — 12,9%. С учетом положительных антител к PR3 IgG, характерной клинической и лабораторно-инструментальной картины установлено, что у ребенка имеет место гранулематоз с полиангиитом, генерализованная форма. В схему лечения с целью индукции ремиссии включены: преднизолон 15 мг — в 6:00, 10 мг — в 10:00, 5 мг — в 13:00, ритуксимаб 375 мг/м², а также спиронолактон 25 мг 2 р/день, ко-тримоксазол 480 мг/с 25.06.2021. Консультация детского кардиолога: данных за острый коронарный синдром нет.

28.06.2021. Ввиду недостаточной положительной динамики и наличия частичной резистентности к проводимому лечению принято решение добавить в схему циклофосфамид 654 мг в/в.

05.07.2021. Состояние ребенка улучшилось, однако лабораторные показатели оставались без значимых изменений: гемоглобин — 79 г/л, эритроциты — $2,97 \times 10^{12}/л$, гематокрит — 25,4%, лейкоциты — $16,95 \times 10^9/л$, тромбоциты — $570 \times 10^9/л$; общий белок — 58,1 г/л, альбумин — 31,0 г/л, СРБ — 97,7 мг/мл, мочевины — 11,1 ммоль/л.

12.07.2021 ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, сыпь в области кистей и голеней в стадии угасания, покрыта корочкой. На основании клинико-anamnestических данных и результатов обследования (высокий

уровень антител к PR3 IgG, КТ-признаки двустороннего гранулематозного поражения легких) установлен окончательный диагноз: «Гранулематоз с полиангиитом, ANCA-ассоциированный васкулит, генерализованная форма (положительные антитела к PR3 IgG, полисинусит, рецидивирующие отиты, поражение легких, поражение почек, тромбоваскулит). Анемия средней степени тяжести». Даны рекомендации: избегать переохлаждения, инсоляции, чрезмерных физических и психоэмоциональных нагрузок; не использовать в лечении иммуномодуляторы; соблюдать диету. Медикаментозная терапия: преднизолон в течение 4 нед по схеме: 15 мг — в 6:00, 10 мг — в 10:00, 5 мг — в 13:00, микофенолата мофетил 250 мг 2 р/день, циклофосфамид 0,5 г/м² в/в в условиях стационара 1 р/4 нед, ритуксимаб 375 мг/м² в условиях стационара 16.07.2021, далтепарин натрия 4000 Ед 2 р/день п/к, эналаприл по 2,5 мг 2 р/день длительно, ко-тримоксазол 240 мг 2 р/нед, препараты кальция, витамин D, калия и магния аспарагинат, омепразол.

До декабря 2021 г. ребенок был неоднократно госпитализирован в профильное отделение Морозовской ДГКБ для циклического лечения ритуксимабом и циклофосфамидом в условиях стационара. Следующая госпитализация запланирована на март 2022 г.

Заключение. Приведенное описание пациента демонстрирует трудность ведения педиатрических больных с ГПА. Полиморфные клинические проявления, отсутствие крупных долгосрочных исследований, посвященных изучению аспектов диагностики и лечения данного заболевания у детей, необходимость агрессивной терапии, сопряженной с серьезными рисками, требуют участия многопрофильной команды специалистов и интенсивного междисциплинарного сотрудничества. Высокая частота рецидивов (до 83% в течение 8 лет) обуславливает важность тщательного наблюдения и длительной поддерживающей терапии. Несмотря на редкую встречаемость ГПА в педиатрической практике, педиатры должны иметь настороженность в отношении данного заболевания, поскольку задержка в диагностике и, следовательно, несвоевременно начатое и некорректное лечение значительно ухудшают прогноз пациента и могут привести к фатальным последствиям.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Грипас Д.Ю., Ямбулатова Е.М.

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. Отмечается, что чем ниже масса тела при данном гестационном возрасте, тем выше тяжесть неблагоприятных исходов. Чтобы снизить смертность и инвалидизацию, важно правильно и своевременно диагностировать отклонения у новорожденных детей.

Цель: демонстрация выявления множественных пороков у недоношенных новорожденных и подхода к ведению таких детей.

Клинический случай. Ребенок В. от матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом, 4-й беременности монохориальной биамниотической (МХБА) двойней с дистрессом плодов, протекавшей с многоводием 1-го внутриутробного ребенка (ребенок Д.) и маловодием 2-го вну-

триутробного ребенка (ребенок В.). Родился на 29-й нед с массой тела 1170 г. На 6-е сут переведен на ИВЛ в отделении реанимации (ОРИТ) в тяжелом состоянии, обусловленном дыхательной и сердечной недостаточностями на фоне врожденной пневмонии; тромбозом нижней полой вены (НПВ) и недоношенностью. Был экстубирован, переведен на СРАР.

04.05 — самостоятельное дыхание. По данным УЗИ НПВ 30.04: признаки тромбоза НПВ. Назначена гепаринотерапия непрерывно с увеличением дозы до 40 Ед/кг/ч. С 11.05 переведен на далтепарин натрия 400 Ед/кг/с с достижением целевой гипокоагуляции.

17.05 реканализация просвета НПВ. После стабилизации состояния переведен на 2-й этап выхаживания в возрасте