

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

25 дней. Лечение: ингаляции будесонидом, кислородотерапия, онкомистин в оба глаза в связи с дакриоциститом, противанемическая терапия, стимуляция дыхательного центра (ДЦ) кофеином в связи с бронхолегочной дисплазией.

Пациент Д. 1-й из МХБА. При рождении: ОНМТ, дистресс-синдром, переведен на ИВЛ. 26.04. пульсация на бедренных артериях отсутствовала. По данным УЗИ органов брюшной полости 26.04: тромб в брюшной аорте (БА). Назначен гепарин 28 Ед/кг/ч. Переведен в ОРИТ на ИВЛ в возрасте 3 сут жизни в тяжелом состоянии, обусловленном дыхательной и сердечной недостаточностями, инфекционным токсикозом, неврологической симптоматикой, врожденной пневмонией, тромбозом БА. УЗИ ОБП 27.04: неокклюзионный тромбоз, гемодинамически значимый стеноз терминального отдела БА. Коагулограмма 27.04: дефицит антитромбина III (АТ III), повышение D-димеров; гепарин в той же дозе, инфузия АТ III 50 Ед в/в. 29.04 экстубирован, переведен на СРАР.

06.05 — самостоятельное дыхание. 07.05 увеличена доза гепарина до 40 Ед/кг/ч. 08.05 АТ III 100 Ед в/в.

11.05 переведен на далтепарин натрия 400 Ед/кг с достижением целевой гипокоагуляции. 18.05 переведен на 2-й этап выхаживания в возрасте 25 дней.

25.05 МСКТ аортография БА: перенесенный тромбоз БА на уровне бифуркации. Лечение: противанемическая, а/б (пневмония, инфекция мочевыводящих путей) терапия; кислородотерапия, ингаляции будесонидом, стимуляция ДЦ кофеином. Дети выписаны в удовлетворительном состоянии, явлений инфекционного токсикоза, дыхательных нарушений нет, от кислорода не зависят; моча санирована; анемия компенсирована, энтерально питаются.

Заключение. Дети с ОНМТ и множественными патологиями потребовали мультидисциплинарного подхода к лечению для улучшения их состояния.

СОЧЕТАНИЕ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЫ АЛЬФА-ТАЛАССЕМИИ И ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

Дончик Е.И.

Научные руководители: к.м.н., доцент Ларина Л.Е., асс. Хатшуков З.А.

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

Актуальность. Талассемия — это группа наследственных заболеваний крови, которые приводят к нарушению выработки гемоглобина, а тяжесть заболевания зависит от глубины поломки генов. Альфа-талассемия — это форма талассемии, включающая гены *HBA1* и *HBA2*. Во всех нормальных формах гемоглобина присутствуют две альфа-цепи и две другие цепи в зависимости от типа гемоглобина. При альфа-талассемии происходит мутация альфа-цепей гемоглобина. У здорового человека за образование альфа-глобиновых цепей отвечают четыре альфа-глобиновых гена — по два на каждой 16-й хромосоме ($\alpha\alpha/\alpha\alpha$). Гены могут теряться и мутировать, что сопровождается разным течением заболевания, в нашем клиническом случае у ребенка мутация одного гена в гетерозиготной форме ($-\alpha/-\alpha$ или $-/\alpha\alpha$) — малая форма альфа-талассемии, что сопровождается хронической гипохромной микроцитарной анемией. Малая форма альфа-талассемии редко нуждается в заместительных трансфузиях донорских эритроцитов, но в некоторых случаях частота переливаний у них может учащаться: с возрастом, при развитии спленомегалии, при присоединении инфекций и во время беременности. Большая форма альфа-талассемии требует регулярных трансфузий донорских эритроцитов.

Клинический случай. Мальчик И., 11 лет (12.05.2010 г.р.), 13.02.2022 поступил в отделение гематологии Морозовской ДГКБ в среднетяжелом состоянии.

Anamnesis morbi: с 20.01.2010 впервые выявлено снижение уровня гемоглобина до 90 г/л, отмечались гипохромия, анизцитоз. На фоне ферротерапии гемоглобин поднялся до 99 г/л с сохраняющимися признаками гипохромии. Мальчик был направлен на обследование в ФНКЦ им. Дмитрия Рогачева, по результатам электрофореза типов гемоглобинов: гемоглобин А — 96,3%, А2 — 2,2%, F — 1,5% (при норме: гемоглобин А > 95%, А2 — 1,5–3,5%, F < 2%). При исследовании наиболее частых делеций с вовлечением альфа-глобинов выявлена делеция 3,7 в гетерозиготном состоянии. На основании проведенных исследований установлен диагноз «альфа-талассемия, гетерозиготная форма». В октябре 2021 г. при плановом УЗИ органов брюшной полости выявлено увеличение селезенки. На протяжении последних

месяцев стало отмечаться динамичное снижение уровня гемоглобина до 80 г/л, в связи с чем в декабре 2021 г. получал пероральную ферротерапию 200 мг 30 дней — без значительного эффекта. Среднетяжелая анемия (80–90 г/л) сохранялась. Госпитализирован в Морозовскую ДГКБ для оценки эффективности ранее проведенной ферротерапии и определения тактики дальнейшего ведения.

Anamnesis vitae: аллергическая реакция на полиноз и апельсины. Ребенок получает в рационе питания 200–250 г красных сортов мяса ежедневно. Проблем с рационом питания не имеет.

От 14.02.2022. По общему анализу крови выявлены: гипохромная, микроцитарная анемия II степени, сидеропения (2,19 мкмоль/л), показатели ненасыщенной железосвязывающей способности повышены, показатели ферритина в норме.

От 16.02.2022. Из результатов ультразвукового исследования органов брюшной полости были выявлены: признаки увеличения линейных размеров печени. По результатам эзофагогастродуоденоскопии признаки эрозивного рефлюкс-эзофагита нижней трети пищевода А степени (LA классификация), пангастрит, бульбит, дуоденогастральный рефлюкс.

На момент наблюдения в отделении анемия расценена как смешанного генеза (в рамках альфа-талассемии и железодефицитного состояния). Мальчик был консультирован гастроэнтерологом, и ему был поставлен диагноз: «Клинический сопутствующий гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом, эрозивная форма без стеноза и кровотечения, клинически сопутствующий антральный гастрит».

Назначена диетотерапия: 1) соблюдение строгого антирефлюксного режима; 2) исключение из диеты кислых фруктов, ягод, овощей и их соков, лука, чеснока, перца, черного кофе, продуктов с большим содержанием жира или усиливающих газообразование в кишечнике. Назначена необходимая терапия: гастроцитопротекторами (1) эзомепразол по 20 мг 2 раза в день; 2) трикалаия висмута дицитрат по 120 мг 2 раза, витаминами (омега-3), антибиотиком (амоксциллин 875 мг 2 раза в день), антацидными препаратами, пребиотиками.