

17.02.2022. Пациент был выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями о наблюдении гастроэнтеролога, педиатра и гематолога по месту жительства. С целью исключения железорезистентной железодефицитной анемии и ацерулоплазминемии рекомендована плановая сдача концентрации сывороточного гепсидина, меди и церулоплазмина по месту жительства. Назначен эндоскопический контроль через 4 нед по месту жительства. Учитывая отсутствие эффекта ранее назначенной по месту жительства ферротерапии, под наблюдением проводится дифференциальная диагностика с железодефицитной анемией из-за хронической кровопотери желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

## НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ПЕРИКАРДИТ, ВОЗНИКШИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ПАЦИЕНТКИ С ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ

Доценко И.И., Осняч Д.А.

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.** Гематогенная тромбофилия — врожденное или приобретенное состояние, вызванное нарушениями в системе гемостаза, длительно предрасполагающее к патологическому тромбообразованию, включающее тромбоз у лиц до 40 лет, тромбоз редкой локализации, идиопатический тромбоз, отягощенный семейный анамнез. Венозные тромбозы и тромбоэмболии у детей не превышают 0,7 случая на 100 000 детского населения, их причиной редко бывает гематогенная тромбофилия, при этом в ее дебюте у 60% пациентов отмечается тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА).

При недостаточной настороженности врачей первично-го звена в отношении данной патологии, стертой клинической картине, наличии факторов риска в 0,1–9,1% может развиться хроническая ТЭЛА.

Неспецифический перикардит характеризуется острым началом, отсутствием доказанного возбудителя, часто благоприятным течением, однако в 19% случаев может осложниться тампонадой сердца, в 9,1% — рецидивирующими течениями.

**Клинический случай.** Девочка М., 17 лет, в течение 11 лет больна сахарным диабетом 1-го типа, осложненным развитием диабетической полинейропатии, нефропатии, жирового гепатоза, липогипертрофии, обменной катаракты. По данным предыдущих госпитализаций в Морозовскую ДГКБ, колебания гликированного гемоглобина 12,5–14,1%, что свидетельствует о длительной декомпенсации углеводного обмена. В июне и августе 2018 г. в состоянии острого кетоацидоза дважды была госпитализирована в ОРИТ Морозовской ДГКБ. В начале ноября того же года у девочки появились жалобы на одышку, затруднение дыхания, усилившееся при физической нагрузке, отеки голеней. Со слов матери, в больнице г. Бишкека проведена КТ органов грудной клетки — выявлена ТЭЛА, однако лечения не проводилось. В конце ноября 2018 г. жалобы купировались самопроизвольно.

08.05.2021 появились боли в грудной клетке, затрудненное дыхание, кашель, отмечалась стойкая гипергликемия до 20 ммоль/л, в связи с чем 12.05.2021 девочка госпитализирована в отделение эндокринологии Морозовской ДГКБ. При поступлении состояние тяжелое, ЧСС — 129 уд./мин,

**Заключение.** В данном клиническом случае у ребенка природа железодефицита не связана с алиментарными факторами и хронической потерей из ЖКТ, что может говорить о нарушении всасывания железа, связанном либо с поражением слизистой оболочки желудка (из обследования: антральный гастрит), либо с ацерулоплазминемией, либо с железодефицитной железорезистентной анемией (IRIDA). Для уточнения природы железодефицита необходимо дальнейшее обследование белков крови, требуется анализ на церулоплазмин и на гепсидин, также необходимо посмотреть динамику лечения антрального гастрита. После чего мы можем узнать точную природу железодефицита в данном клиническом случае у ребенка.

АД — 101/70 мм рт. ст., SpO<sub>2</sub> — 90–93%, на масочной оксигенотерапии — 94–98%. На ЭхоКГ выраженная дилатация правых отделов сердца, систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) — 75–80 мм рт. ст., легочная гипертензия, недостаточность трикуспидального клапана до 2-й степени. В просвете правой легочной артерии с переходом на ствол легочной артерии локируется тромб толщиной 9,5 мм, длиной до 35 мм. По данным КТ-ангиографии признаки массивной ТЭЛА с частичным обызвествлением тромботических масс в легочных артериях правого и левого легкого, инфаркт-пневмония, левосторонний гидроторакс, гидроперикард. Выявлено носительство генетических полиморфизмов системы гемостаза: гомозиготная мутация гена ингибитора активатора плазминогена, гетерозиготные мутации генов метилентетрагидрофолатредуктазы (677 С/Т, 1298 А/С), метионин синтазы редуктазы, метионин синтазы, интегрина бета-3.

Учитывая давность формирования ТЭЛА, отсутствие явных признаков декомпенсации, начата антикоагулянтная терапия гепарином в дозе 25 Ед/кг/ч с последующим увеличением дозы до 28, а затем до 30 Ед/кг/ч в виде непрерывной инфузии. С 14.05.2021 переведена в ОРИТ для дальнейшего наблюдения и проведения антикоагулянтной терапии, заместительной терапии концентратом анти-тромбина III. Также проводились лечение ацетилсалициловой кислотой, амоксицилином, трансфузия альбумина 20%, инфузционная терапия, инсулинотерапия. Учитывая постэмболическую высокую легочную гипертензию, НК2А, рекомендована терапия силденафилом. 25.05.2021 переведена в отделение гематологии для продолжения лечения и обследования. На фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде купирования одышки, болевого синдрома, потребности в кислороде, гидроторакса, нормализовался уровень лабораторных маркеров, СДПЖ — 30 мм рт. ст. Тем не менее, сохранялись признаки массивной тромбоэмболии легочной артерии правого легкого, тромбоэмболия заднесегментарных легочных артерий и их ветвей левого легкого.

Ввиду недостаточной эффективности медикаментозной терапии, наличия легочной гипертензии, флотирующего

тромба в правой ветви правой легочной артерии и связанного с этим неблагоприятного прогноза 16.06.2021 девочка была переведена в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева для проведения тромбэндартерэктомии в условиях глубокой гипотермии, искусственного кровообращения, выполненной 28.06.2021.

23.07.2021 пациентка поступила в отделение реанимации с жалобами на появление отеков, одышку при ходьбе в последние 5 дней. При объективном обследовании:  $SpO_2$  — 93%, пульс на периферических артериях слабого наполнения, напряжения.

На ЭхоКГ значительное количество жидкости — до 250–300 мл, умеренное количество пристеночного и свободного фибринова в перикарде, признаки компрессии сердца, двусторонний гидроторакс, асцит, незначительное количество жидкости в печеночной сумке; недостаточность митрального клапана 1–2-й ст., трикуспидального — 2-й ст., легочного — 1-й ст., умеренная легочная гипертензия, левое легкое поджато, правое — спавшееся. Лабораторно отмечалось повышение ферритина, СРБ и С3 компонента комплемента.

Выставлен диагноз «идиопатический неспецифический перикардит». Проведена пункция перикарда и плевральных полостей с двух сторон. 02.08.2021 на фоне антибактериальной, диуретической, кардиопротективной, противовос-

палительной и антикоагулянтной терапии воспалительная активность снизилась, симптомы сердечной недостаточности купировались. Магистральные артерии и клапанный аппарат без особенностей, сократимость миокарда в норме.

**Заключение.** Своевременная диагностика ТЭЛА и назначение адекватной противотромботической терапии способствуют безрецидивному течению заболевания. В связи с этим возникает необходимость в выявлении маркеров тромбофилии и выборе режимов противотромботической терапии. Изменения в системе гемостаза у девочки, вероятно, связаны с гиперфибриногенемией, гипертриглицеридемией, обусловленными патологией печени, метаболическими нарушениями при сахарном диабете. Нарушение синтетической функции печени приводит к дефициту анти-тромбина, что создает высокий риск тромбоза у детей. При этом генетические полиморфизмы, выявленные у ребенка, повышают риск тромбоза в 1,01–1,2 раза. Необходима профилактика: нормализация образа жизни, коррекция питания, соблюдение рекомендаций эндокринолога. Профилактику антикоагулянтами и антиагрегантами следует проводить неопределенно долго. В связи с тяжестью состояния ребенка может быть рекомендована профилактика концентратом антитромбина III человеческого в комбинации с низкомолекулярными гепаринами.

## СЕПСИС У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ПРОТЕИНА С И НОСИТЕЛЬСТВОМ ПРОТРОМБОТИЧЕСКИХ МУТАЦИЙ

Егорова А.И., Тулупова С.А.

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

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

**Актуальность.** Протеин С — витамин-К-зависимый антикоагулянт плазмы крови. Врожденный дефицит протеина С представлен в двух формах: гомозиготной и гетерозиготной. Частота гомозиготных форм составляет 1 : 4 000 000 населения, гетерозиготных — 1 : 20 000. Гомозиготное носительство проявляется у новорожденных в виде неонатальной пурпурры и синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, гетерозиготное носительство манифестирует чаще после полового созревания тромбозами.

**Клинический случай.** Мальчик, 2 года 8 мес, с врожденным пороком сердца, заболел остро с симптомами респираторной инфекции 01.02.2021, лечился амбулаторно в течение недели. В связи с неэффективностью терапии и ухудшением состояния был госпитализирован по месту жительства (08.02–12.02.2021), ребенку были диагностированы криптогенный сепсис и правосторонняя пневмония. На фоне лечения состояние без динамики, оставалось тяжелым, родители самостоятельно доставили ребенка в Морозовскую ДГКБ 14.02.2021.

При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности и генерализованного воспалительного процесса. Диагностирована деструктивная пневмония. Наблюдались симптомы геморрагического некроза мягких тканей правого фланка живота, левой лодыжки, левого плеча. Лабораторно: повышение СРБ (168,4 мг/л), мочевины (13,6 ммоль/л), креатинина (48,98 мкмоль/л), билирубина общего (53,8 мкмоль/л) и глубокая тромбоцитопения (11 × 10<sup>9</sup>/л). Выявлены дефицит протеина С (5%) и протромботические мутации (гомозиготная ингибитора активатора плазминогена, гетерозиготные интегрина альфа-2,

факторов VII, XIII), усугублявшие течение сепсиса явлениями тяжелой коагулопатии. По результатам микробиологического исследования в биологических жидкостях выявлена *Pseudomonas aeruginosa*. Ребенок получал антибактериальную, заместительную почечную, вазопрессорную, антикоагулянтную и заместительную терапию концентратом протеина С. Несмотря на проводимую терапию, состояние пациента ухудшалось в связи с нарастанием явлений полирганной недостаточности (дыхательной, почечной, печечной, сердечной).

В 22:45 24.02.2021 отмечалась остановка сердечной деятельности, проводились реанимационные мероприятия с положительным эффектом. В 00:20 25.02.2021 зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, в 00:50 25.02.2021 была констатирована смерть.

По результатам патологоанатомического исследования диагноз «деструктивная пневмония и сепсис» был подтвержден. Смерть пациента с наследственным дефицитом протеина С и протромботическими мутациями в сочетании с деструктивной пневмонией, осложнившимися развитием септического шока, некротическим поражением кожи, перитонитом, наступила вследствие прогрессии полирганной недостаточности инфекционного происхождения.

**Заключение.** У данного пациента врожденный дефицит протеина С стал одной из главных причин неблагоприятного исхода заболевания. Назначение своевременной заместительной терапии пациентам с дефицитом протеина С способствует коррекции гемостаза и предупреждению развития тромботических осложнений и диссеминированного внутрисосудистого свертывания.