

заболевания: инфекционный мононуклеоз, узловая эритема; хронические заболевания: микросфероцитарная анемия, а также дискинезия желчевыводящих путей, осложненная ЖКБ и реактивным панкреатитом. Вакцинация по индивидуальному графику. Зафиксирован случай выезда за границу менее 2 нед назад. При осмотре замечены желтушность слизистых оболочек, иктеричность склер, болезненность при пальпации живота в правой подреберной области, дефицит массы тела, стул в норме.

Лабораторные данные: инфекции (сифилис, гепатит С и В, ВИЧ) не обнаружены. IgG к SARS-CoV-2 — 57,11 Ед. Отмечались лактоацидоз и гипогликемия, гиперкапния, гипонатриемия, гипокалиемия (0 ммоль/л), гипокальциемия (0 ммоль/л) в первые дни поступления (далее проводилась коррекция водно-электролитного баланса, газов крови), анемия легкой степени тяжести, относительная и абсолютная лимфоцитопения, эозинопения, нейтрофилия, повышение СОЭ. В анализах мочи в динамике наблюдались гематурия, бактериурия, протеинурия, лейкоцитурия, кетонурия, повышение пигментов — билирубина и уробилиногена. В биохимическом анализе крови — гиперферментемия печени, в динамике наблюдалось повышение альфа-амилазы, повышение лактатдегидрогеназы (ЛДГ), смешанная гипербилирубинемия с повышением значений в 5 раз. После лечения гиперферментемия печени исчезла, показатели альфа-амилазы и билирубина повышены с тенденцией к снижению.

Инструментальные данные: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости в динамике отмечалось расширение холедоха по кистозному типу, левого печеночного желчного протока, увеличение размеров желчного пузыря с неоднородным содержимым и гиперэхогенными включениями (до 10 мм). 14.09.2021 были замечены конкременты в области шейки желчного пузыря, на уровне Фатерова сосочка (в динамике увеличился).

Структура поджелудочной железы неоднородна, гиперэхогенна. Спленомегалия. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ) подтвердила заключения по УЗИ: ЖКБ с осложнениями — острым калькулезным холециститом и реактивным панкреатитом.

Диагноз «K80.1 Острый калькулезный холецистит, желчная колика» был поставлен, исходя из данных анамнеза, клинико-лабораторных и инструментальных данных. Патогенез ЖКБ является интересной частью данного случая, так как в анамнезе жизни у пациента перенесенный инфекционный мононуклеоз и хроническое заболевание — микросфероцитарная анемия. Инфекционный мононуклеоз является триггерным фактором для микросфероцитарной анемии и ЖКБ. Возбудитель инфекционного мононуклеоза оказывает действие на печень и селезенку (гепатоспленомегалия) с нарушением функции органов (гиперферментемия печени), на сердце — с развитием миокардита, на поджелудочную железу — с развитием реактивного панкреатита (УЗИ-признаки и повышение уровня панкреатической амилазы).

Было принято решение о проведении эндоскопической ретроградной холангиографии, папиллосфинктеротомии, ревизии желчных путей с использованием дуоденоскопа Olympus TJF-Q180V и корзинки Дормиа. Последующая терапия симптоматическая (инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами, спазмолитики, антисекреторная терапия), антибактериальная (ампициллин + сульбактам, амикацин). Рекомендованы препараты урсодезоксихолевой кислоты, омепразол, антациды, контроль состояния и проведение спленэктомии и холецистэктомии в будущем.

Заключение. Представленный случай интересен патогенезом развития ЖКБ и холецистита в детской практике, тактикой ведения подобных случаев, симбиоза хирургического и терапевтического лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИПОФОСФАТАЗИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Коликова М.А., Буркова К.Г.

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. Гипофосфатазия — это орфанное, врожденное, генетически обусловленное, метаболическое заболевание, вызванное дефицитом щелочной фосфатазы, возникающим из-за мутации в гене, кодирующем неспецифический тканевой изофермент щелочной фосфатазы, и проявляющееся нарушением минерализации костей скелета и зубов, а также системными осложнениями. Распространенность данного заболевания в России составляет 1 случай на 100 000 населения.

Клинический случай. Ребенок, 2 мес, от матери 35 лет с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом: 18 лет — эктопия шейки матки, хирургическая коррекция. Беременность вторая: I триместр — в 4 нед угроза выкидыша, ретрохориальная гематома, II и III триместры — без патологии, 1-е роды путем кесарева сечения в связи с преждевременным излитием околоплодных вод, признаками хронической гипоксии плода, крупным размером внутриутробного ребенка и неготовностью родовых путей. При рождении масса — 4340 г, длина тела — 57 см. APGAR — 7/7 баллов. Обращали на себя внимание относительное уменьшение размеров грудной клетки, мягкие кости черепа, короткая отечная шея, относительное ук-

рочение плечевых костей, брахидактилия стоп, гипотония, гиперподвижность суставов. Рентгенологически: уплощение тел позвонков, деформация головок плечевых костей, повышение порозности костной ткани. На 6-й мин жизни у ребенка отмечалось нарастание дыхательных нарушений, переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). Лабораторно: респираторной ацидоз, нейтрофилез со сдвигом формулы влево, снижение уровня щелочной фосфатазы, лейкоцитурия. Установлен диагноз: «Врожденная пневмония. Гипофосфатазия, перинатальная форма». Лечение: инфузионная, антибактериальная, гемостатическая, кардиотоническая терапия, асфотаза альфа 2 мг/кг/сут.

02.09.2021 ребенок был переведен из ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова в Морозовскую ДГКБ в ОРИТ на ИВЛ. При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледно-розовые, переходящая мраморность. Тургор тканей снижен. Отеков нет. Дыхание: ИВЛ. SpO₂ — 95%. Аускультативно: дыхание жесткое, проводится равномерно, ослаблено в нижних отделах, крепитирующие и проводные хрипы. При санации: белесоватая мокрота без патологического отделяемого. Гемодинамика стабильная. АД — 93/55 мм рт. ст.

ЧСС — 145 уд./мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Со стороны других органов и систем — без патологии. Питание энтеральное, по 80 мл каждые 3 ч через зонд.

Лабораторно: нейтрофилез со сдвигом формулы влево без увеличения общего количества лейкоцитов, тромбоцитоз, гиперкальциемия, повышение уровня щелочной фосфатазы, СРБ слабоположительный, прокальцитонин отрицательный, лейкоцитурия, бактериурия. По данным микробиологического исследования получен рост *Pseudomonas aeruginosa* из мочи, *Staphylococcus epidermidis* и *Enterococcus faecalis* из трахеи, из венозного катетера и ануса — *Pseudomonas aeruginosa* и *Klebsiella pneumoniae*. В крови методом ПЦР обнаружена ДНК CMV.

По данным нейросонографии: признаки умеренно выраженного диффузного повышения эхогенности вещества головного мозга. По данным УЗИ: признаки умеренно выраженного увеличения линейных размеров печени, селезенки. ЭхоКГ, ЭКГ: без патологии. По данным ЭЭГ: эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. По данным рентгенографии: картина диффузных интерстициальных изменений в легких с уплотнением паренхимы на уровне верхней доли правого легкого, деформация легочного рисунка.

Проведенное лечение: ИВЛ, антибактериальная терапия (ванкомицин 30 мг/кг/сут, цефоперазон +

сульбактам 150 мг/кг/сут, пиперацillin + тазобактам 320 мг/кг/сут, меропенем 90 мг/кг/сут, полимиксин В 2,5 мг/кг/сут, фосфомицин 300 мг/кг/сут, цефтазидим 150 мг/кг/сут), патогенетическая терапия (асфотаза альфа 2 мг/кг, витамин D 1500–5000 Ед), противогрибковая терапия (амфотерицин В 5 мг/кг/сут), паливизумаб 15 мг/кг, седативная терапия (дексмедетомидин 1,4 мкг/кг/ч, мидазолам 0,44 мг/кг/ч), диуретическая терапия (спиронолактон 4 мг/кг/сут), трансфузии эритроцитарной взвеси, будесонид 500 мкг/сут, нафазолин, иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный 1 мл/кг/48 ч, ганцикловир 10 мг/кг/сут.

Заключение. Проявления гипофосфатазии варьируют по тяжести состояния пациента и по возрасту возникновения первых симптомов. Учитывая прогрессирующий характер течения заболевания, пациенты должны быть обеспечены лечением и пожизненным наблюдением у врачей разных специальностей. Ранняя диагностика, которая основывается на сочетании клинических признаков и низкого уровня щелочной фосфатазы, позволяет подобрать правильную тактику ведения пациентов и снизить риск развития осложнений. Появление ферментозаместительной терапии значительно улучшает прогноз для пациентов с гипофосфатазией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ

Крюкова Л.В., Гуржеева М.О.

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

Клинический случай. Пациент Д., 13 лет, рожден от ВИЧ-инфицированной матери на 41–42-й нед беременности, масса тела при рождении — 3050 г., длина тела — 49 см. В 2009 г. обследован на ВИЧ-инфекцию, результат положительный. Начат курс антиретровирусной терапии (АРВТ). На данный момент у пациента 4Б стадия ВИЧ-инфекции, фаза ремиссии. В июле 2010 г. по результатам ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости выявлены диффузные изменения паренхимы печени, гепатомегалия. В сентябре 2015 г. поставлен диагноз: «Фиброз печени, синдром портальной гипертензии, варикозное расширение вен пищевода (3-я стадия), синдром гиперспленизма». В 2016 г. выполнена спленэктомия ввиду прогрессирования нежелательных симптомов гиперспленизма. В 2020 г. обследован в связи с появлением слабости, одышки, цианоза кожных покровов — выполнена перфузионная сцинтиграфия легких. По результатам обследования поставлен диагноз: «Гепатопульмональный синдром (ГПС), дыхательная недостаточность 2-й степени». Учитывая, что единственным окончательным лечением ГПС является трансплантация печени, пациент был включен в лист ожидания в НМИЦ ТИО им. В.И. Шумакова. С 2019 г. мальчик использует дотации кислорода на непродолжительное время после физической нагрузки в связи с возникновением одышки. Отмечает, что симптомы дыхательной недостаточности усугубляются при смене положения из горизонтального в вертикальное.

Актуальность изучения ГПС обусловлена частотой встречаемости, сложностью диагностики, высокой смертностью пациентов уже в течение первого года жизни после постановки диагноза и единственным на сегодняшний день окончательным способом лечения — трансплантацией печени.

Анамнез заболевания: ребенка беспокоили выраженные боли в животе с 29.06.2021, в этот же день он был госпитализирован в приемное отделение ДГКБ им. Сперанского. Выписан 30.06.2021 после стабилизации состояния. Вечером этого же дня — повторный эпизод болей, лихорадка 37,5 °С. Осмотр пациента при поступлении: состояние тяжелое, сознание ясное, кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. SpO₂ — 45%, ЧСС — 92 уд./мин, ЧДД — 26/мин, АД — 113/58 мм рт. ст. Изменение концевых фаланг по типу «барабанных палочек». При аускультации легких в нижних отделах выслушиваются хрипы. Пальпаторно: нижний край печени плотной консистенции, выступает из-под края реберной дуги на 2 см.

Данные инструментальных исследований: компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости — признаки внутрипеченочной портальной гипертензии, фиброза печени, варикозного расширения вен желудка и пищевода. Обнаружен тромбоз верхней и нижней брыжеечных вен, правой внутренней подвздошной вены, вен геморроидального сплетения. По результатам спиральной КТ легких визуализируются венозные коллатерали на уровне передней грудной стенки, усиление сосудистого рисунка в нижних долях легких.

Данные лабораторных исследований: обнаружены антитела к вирусу Эпштейна – Барр, цитомегаловирусу, ВИЧ. В биохимическом анализе крови маркеры воспалительного процесса (СРБ — 100 мг/л). Электролитные нарушения в виде гипонатриемии, гиперхлоремии, гипокальциемии. По результатам исследования гемостаза: вторичная коагулопатия. При исследовании иммунного профиля: вторичный иммунодефицит. Печеночные пробы в пределах нормальных значений.