

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, пиперациллин + 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), противовирусная терапия (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. SpO<sub>2</sub> — 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 внутривенной 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.

После проведенного обследования поставлен диагноз: «ВИЧ-инфекция 4Б стадия, фаза ремиссии на фоне АРВТ. Фиброз печени, синдром портальной гипертензии. Гепатопульмональный синдром, хроническая дыхательная недостаточность 2-й степени. Тромбоз верхней и нижней брыжеечных вен, правой внутренней подвздошной вены, вен геморроидального сплетения».

Лечение: пациенту проводились коррекция водно-электролитного баланса, комбинированная противомикробная терапия для купирования воспалительного процесса без видимого очага инфекции, антикоагулянтная терапия

низкомолекулярными гепаринами по поводу массивного тромбоза венозного русла, симптоматическая терапия по поводу гепатопульмонального синдрома в виде дотаций кислорода, продолжалось лечение по поводу основного заболевания.

**Заключение.** Данный клинический случай демонстрирует важность своевременного обследования пациентов с хроническими заболеваниями печени на наличие симптомов ГПС. Врач должен помнить о неспецифических клинических проявлениях, которые, особенно у коморбидных пациентов, могут остаться незамеченными.

## МАНИФЕСТ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ В ВИДЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ЦИСТИТА

Лаврова Д.А., Малюгина М.С., Матвеева Е.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.** Аутоиммунные гемолитические анемии — группа заболеваний, которая характеризуется срывом иммунологической толерантности с развитием иммунного гемолиза эритроцитов. Гемолиз определяется как преждевременное разрушение и уменьшение длительности жизни эритроцитов. Когда эритропоэз в костном мозге не может компенсировать укорочение продолжительности жизни эритроцитов, развивается анемия.

**Клинический случай.** Мальчик, 3 года 7 мес, поступил в Морозовскую ДГКБ 10.01.2022 с жалобами на кровь в моче, лихорадку до 39,0 °С, миалгию. Заболел остро 3 дня назад, когда после переохлаждения был подъем температуры до 39,0 °С. Купирован самостоятельно. Через сутки отмечались повторная лихорадка до 38,6 °С, вялость, снижение аппетита, в связи с чем обратились к педиатру по месту жительства. Проведены экспресс-тесты на новую коронавирусную инфекцию и грипп — результаты отрицательные. Было рекомендовано обильное питье. Однако на фоне проводимого лечения отмечалась задержка мочи. Через 12 ч — отделение мочи красного цвета. Вызвана бригада скорой медицинской помощи, ребенок доставлен в приемное отделение Морозовской ДГКБ.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Обращали на себя внимание сухой кашель, пальпируемые до 0,5 см болезненные подчелюстные лимфатические узлы. При проведении УЗИ брюшной полости в мочевого пузыре обнаружено значительное количество смещаемого эхоплотного осадка. В ходе проведенных исследований была выявлена нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (Hb — 101,0 г/л, RBC — 3,45 × 10<sup>12</sup>/л, Ht — 27,6%). По данным общего анализа мочи (ОАМ): бактериурия (4,8 количество/мкл), гематурия (115 в п. зр.), лейкоцитурия (лейкоциты полуколичественно — 25). Состояние расценено как геморрагический цистит. Ребенок направлен на лечение в отделение нефрологии.

На следующий день при осмотре выявлена желтушность кожных покровов и склер, по результатам лабораторного исследования — явления гемолиза (гипербилирубинемия до 56,69 мкмоль/л, преимущественно за счет непрямой фракции, Hb — 80 г/л, прямая проба Кумбса — слабоположительная, в ОАМ — гематурия, протеинурия, уробилиногенурия).

12.01.2022 наблюдалось ухудшение состояния ребенка за счет нарастания тяжести течения анемии (Hb — 68 г/л,

Ht — 19,6%, RBC — 2,37 × 10<sup>12</sup>/л), лактатдегидрогеназа — 2441 Ед/л. На данном этапе проводилась дифференциальная диагностика с гемолитико-уремическим синдромом и тромботической тромбоцитопенической пурпурой, однако отсутствие тромбоцитопении и азотемии, а также нормальный уровень металлопротеиназы ADAMTS-13 исключили эти заболевания. Диагностирована аутоиммунная гемолитическая анемия. В связи с этим начато лечение внутривенным иммуноглобулином человеческого (ВВИГ) из расчета 1 г/кг внутривенно в течение 10 ч однократно.

На третий день заболевания в связи с отрицательной динамикой (Hb — 61 г/л, Ht — 18%, RBC — 2,19 × 10<sup>12</sup>/л) было принято решение о проведении заместительной терапии эритроцитарной взвесью с индивидуальным подбором донора. Через сутки состояние стабилизировалось, уменьшились явления анемии, нормализовались показатели крови. Посттрансфузионных осложнений не наблюдалось. С патогенетической целью инициирована терапия глюкокортикостероидами (преднизолон) — 3 мг/кг/сут.

На фоне проводимой терапии состояние ребенка стабилизировалось. По результатам лабораторного контроля — положительная динамика (Hb — 129 г/л, анализы мочи нормализовались). Ребенок был выписан домой через 11 дней в удовлетворительном состоянии. Для предотвращения рецидива аутоиммунной гемолитической анемии назначена длительная терапия преднизолоном с последующим снижением и полной отменой.

**Заключение.** На основании анамнеза и клинической картины можно предположить следующую причину развития заболевания. После переохлаждения в организме ребенка произошло нарушение иммунологической толерантности. Снижение факторов иммунной защиты слизистой оболочки мочевого пузыря привело к активации патогенной микрофлоры, которая стала причиной развития клинической картины острого геморрагического цистита. Параллельно с этим процессом происходила фиксация компонента на поверхности эритроцитов, которые агрегировали после воздействия холодных агглютининов. В дальнейшем это привело к повреждению мембран эритроцитов, в результате возник острый внутрисосудистый гемолиз, картина которого появилась несколько позже в виде аутоиммунной гемолитической анемии. В связи с разным временем проявления клинической картины данных процессов установление точного диагноза было затруднено.