

У детей в возрасте до года в промежутке между 2-й нед и 6-м мес частота встречаемости этого состояния составляет 1 : 15 000–20 000. У детей старшего возраста витамин-К-зависимая коагулопатия встречается значительно реже. Но данная патология может проявляться в любом возрасте в связи с дефицитом пищевого витамина К, синдромом мальабсорбции, заболеваниями печени и желчного пузыря, длительным приемом антибиотиков или кумариновых антикоагулянтов.

Таким образом, проведение комплексного обследования у детей с наличием рецидивирующей кровоточивости, связанной с дефицитом витамина К неясной этиологии, может указать на истинную причину заболевания.

Клинический случай. Мальчик А., 7 лет (10.07.2013), 20.06.2021 поступил в Морозовскую ДГКБ с кровотечением после удаления зубов.

Anamnesis morbi: со слов мамы, 15.06.2021 были удалены 74-й и 75-й молочные зубы, а 19.06.2021 открылось 74, 75 луночковое кровотечение. Лихорадка не наблюдалась. Бригадой скорой медицинской помощи был доставлен в Морозовскую ДГКБ.

Anamnesis vitae: хронические заболевания — синдром Нунан, умеренный стеноз клапана легочной артерии, недостаточность клапана 1-й степени, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, астигматизм, двухсторонняя центральная хориоретинальная дистрофия. Диспластический синдром. Плоскостопие 2-й степени. Килевидная деформация грудной клетки. Астеновегетативный синдром.

Ранее отмечался кожный геморрагический синдром в виде экхимозов и гематом на конечностях. При обследовании в 2018 г. нарушений гемостаза выявлено не было.

Перенесенные заболевания: краснуха, ветряная оспа, ОРВИ. Перенесенные травмы: сотрясение головного мозга. За последние 6 мес антибиотики не принимал.

Состояние при поступлении: средней тяжести, ребенок сниженного питания, без сыпи.

Клинический анализ крови от 20.06.2021: снижение МСН (25 пг), НСТ (39,2%).

Коагулограмма от 20.06.2021: снижение активности факторов протромбинового комплекса (удлинение протромбинового времени (15,5 с), снижение активности факторов протромбинового комплекса (67%)).

На основании клинических и лабораторных данных с наибольшей вероятностью можно было думать о коагулопатии, необходимо было исследовать факторы гемостаза.

Коагулограмма от 22.06.2021: снижение активности факторов протромбинового комплекса (удлинение протромбинового времени (15,4 с), снижение активности факторов протромбинового комплекса (69%)), сниженная активность фактора VII (44,8%).

23.06.2021. Учитывая клинические данные (74, 75 луночковое кровотечение с 19.06.2021, отсутствие лихорадки, наличие в анамнезе геморрагического синдрома в виде экхимозов и гематом на конечностях), данные коагулограммы (снижение активности факторов протромбинового комплекса и фактора VII) и, со слов мамы ребенка, недостаточное употребление в рационе витамина К, у ребенка была подтверждена клинически сопутствующая витамин-К-дефицитная коагулопатия.

Рекомендовано: диета, богатая продуктами, содержащими витамин К (капуста, шпинат, брокколи, курица, печень говяжья, авокадо); препараты витамина К (менадиона натрия бисульфит) через рот по 8 мг 1 р/день в течение недели, контроль коагулограммы (АЧТВ, ТВ, ПТИ, МНО, ПТВ, фибриноген); перед оперативными вмешательствами — исследование коагулограммы, при ПТИ по Клаусу более 70% противопоказаний нет; обследование у гастроэнтеролога для исключения синдрома семейного внутрипеченочного холестаза и синдрома мальабсорбции жиров (например, из-за нарушения всасывания или кистозного фиброза).

Заключение. Исход и результат госпитализации: выздоровление, выписан из стационара.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

Осняч Д.А., Доценко И.И.

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

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФGAOY BO PНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Первичный склерозирующий холангит (ПСХ) — редкое хроническое заболевание печени неизвестной этиологии, характеризующееся воспалением, фиброзом и развитием стриктур внутри-/внепеченочных желчных протоков. Для ПСХ характерно медленное прогрессирующее течение с развитием билиарного цирроза печени, в результате чего 30% пациентов нуждаются в трансплантации печени. Отмечается сильная ассоциация ПСХ с воспалительными заболеваниями кишечника, преимущественно с язвенным колитом (до 85% случаев). Частота встречаемости ПСХ составляет 0,2 на 100 000 детского населения, мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки, заболевание может выявляться в любом возрасте. В 64% случаев ПСХ диагностируется на поздней стадии, так как начальная фаза обычно не имеет специфических клинических проявлений.

Клинический случай. Мальчик А., 7 лет, в июле 2020 г. бригадой скорой помощи был доставлен в ОРИТ

Морозовской ДГКБ с жалобами на боль в животе, тошноту, одышку, увеличение живота.

Из анамнеза известно: с 1,5 лет у ребенка периодически отмечались вздутие живота и нарушение стула — разжиженный, пенистый, жирный. Симптомы купировались самостоятельно. Постепенное увеличение живота родители стали отмечать с возраста 5 лет, не обследовались.

При поступлении состояние средней тяжести за счет отечно-асцитического синдрома. При физикальном обследовании были выявлены пастозность лица, визуальное увеличение живота, при пальпации — выраженный метеоризм по ходу толстой кишки, выступание перкуторных границ печени из-под края реберной дуги на 4 см по правой окологрудной линии, при аускультации легких — ослабление дыхания в нижних отделах, отек мошонки. Физическое развитие очень низкое. Лабораторно: умеренная цитолитическая активность с преобладанием АСТ

(АЛТ/АСТ — 132/235 Ед/л), высокие параметры ЛДГ (более 1000 Ед/л), признаки выраженного холестаза (ГГТП — 231 Ед/л), высокая иммунологическая активность (IgG/IgA/IgM — 2096/407/220 мг/дл), анемия тяжелой степени (Hb — 27 г/л), гипотальбуемия (до 19 г/л), метаболический ацидоз, лактаемия. При УЗИ ОБП — признаки выпота в брюшную полость, гепатоспленомегалия. По данным УЗИ плевральной полости — гидроторакс с двух сторон. При проведении ЭГДС — признаки варикозного расширения вен пищевода (ВРВП) 1-й степени. По данным эластометрии F3 по шкале METAVIR (выраженный фиброз печени). При гистологическом исследовании биопсийного материала тощей кишки — слабовыраженная лимфоплазмозитарная инфильтрация слизистой оболочки. Была проведена инфузионно-корректирующая терапия, заместительная терапия препаратами крови (эритроцитарной массой, альбумином), симптоматическая терапия. После стабилизации состояния мальчик был выписан с рекомендацией плановой госпитализации для дообследования.

При повторной госпитализации в январе 2021 г. отмечались жалобы на увеличение живота после нарушения диеты, бледность кожных покровов. По лабораторным данным: анемия тяжелой степени (Hb — 23 г/л), метаболический ацидоз, гипокоагуляция, гипотальбуемия, гипопроteinемия, повышенный уровень антинуклеарных антител. При эндоскопическом исследовании выявлены признаки эрозивно-язвенного колита. По данным ФГДС — прогрессирование ВРВП до 1–2-й степени. При эластометрии были выявлены участки цирроза печени, в связи с чем проведена магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ), по результатам которой наблюдалась МР-картина гепатоспленомегалии, выраженного неравномерного сужения внутри- и внепеченочных желчных протоков, перипортального фиброза. При повторном гистологическом исследовании биопсийного материала тонкой кишки — признаки хронического колита.

На основании данных анамнеза и проведенных исследований был выставлен диагноз: «Неспецифический язвенный колит, панколит средней степени тяжести (PUCAI 30 баллов). Хронический поверхностный гастрит, дуоденогастральный рефлюкс. Цирроз печени класс В по Child-Pugh в исходе первичного склерозирующего холангита. Портальная гипертензия. Варикозное расширение вен пищевода 1–2-й степени. Анемия хронических заболеваний тяжелой степени».

На фоне проведенных заместительной гемотрансфузии эритроцитарной взвеси и альбумина, коррекции водно-электролитных нарушений, противовоспалительной (5-аминосалициловая кислота) и комбинированной иммуносупрессивной терапии (глюкокортикостероид + 6-меркаптопурин), гастропротективной, гепатопротективной терапии,

витаминотерапии отмечалась положительная динамика. Значительно уменьшился объем живота, мальчик начал прибавлять в весе. По лабораторным данным повысился уровень гемоглобина, умеренно снизилась цитолитическая активность. Ребенок был выписан.

При последующих госпитализациях проводились противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия, гепатотерапия, гастротерапия. Диагноз соответствовал ранее установленному. На фоне терапии отмечалась некоторая положительная динамика, однако сохранялась воспалительная активность по данным колоноскопии, в связи с чем была назначена непрерывная циклическая терапия ГИБП (инфликсимаб).

В июле 2021 г. мальчик был экстренно госпитализирован с подозрением на желудочно-кишечное кровотечение. Из анамнеза известно: после нарушения диеты неоднократно отмечались гематемезис, кашицеобразный стул темно-коричневого цвета с примесью крови. По данным гастроскопии признаков кровотечения не визуализировано, отмечено увеличение ВРВП до 2-й степени. Лабораторно: анемия средней степени тяжести, тромбоцитопения, гипокоагуляция. После заменного переливания эритроцитарной взвеси, ферротерапии, продолжения ГИБТ состояние стабилизировалось, отмечена тенденция к гемопоэзу.

В связи с прогрессированием симптомов портальной гипертензии, нарастанием степени варикоза вен пищевода до 3–4-й степени, уменьшением размеров печени по физикальным данным, оценкой F4 по шкале METAVIR (цирроз печени) при эластометрии, бесперспективности консервативной терапии ребенок был консультирован в ФНЦИО им. акад. В.И. Шумакова. Мальчику были показаны трансплантация печени, консультация сосудистого хирурга по поводу хирургического лечения ВРВП, продолжение консервативной терапии, динамическое наблюдение.

Заключение. Необходимо отметить, что своевременная диагностика ПСХ на начальном этапе заболевания затруднительна ввиду отсутствия специфических симптомов, что объясняет в большинстве случаев позднюю постановку диагноза при уже сформировавшемся циррозе печени. Однако высокий процент ассоциации ПСХ с язвенным колитом помогает диагностировать поражение печени при дополнительном обследовании пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника. Выявление выраженного синдрома холестаза по лабораторным данным, деформации и фиброза стенок желчевыводящих путей, изменений структуры печени по данным УЗИ и МРХПГ позволяют в более ранние сроки установить диагноз и начать противовоспалительную, иммуносупрессивную терапию, улучшить прогноз, при необходимости отдалить сроки трансплантации печени.

БОЛЕЗНЬ КРОНА ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА, ТОНКОЙ И ТОЛСТОЙ КИШКИ ВЫСОКОЙ СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ

Пиминова А., Мосесова Е., Арапова 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. Болезнь Крона — хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) неясной этиологии, которое может поражать все его отделы, реже — верхние. Характеризуется сегментарным поражением стенки пищеварительного тракта, затрагивает все слои пищева-

рительной трубки, формируя локальные или системные осложнения.

Для воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) характерно более агрессивное течение в детском возрасте, процесс имеет более распространенный характер, чем у взрослых. У детей ВЗК имеют прогрессирующее нара-