$(A\Lambda T/ACT - 132/235 E_{\Delta}/\Lambda)$, высокие параметры $\Lambda\Delta\Gamma$ (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), гипоальбуминемия (до 19 г/л), метаболический ацидоз, лактатемия. 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 лимфоплазмоцитарная инфильтрация слизистой оболочки. Была проведена инфузионно-корригирующая 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, гипоальбуминемия, гипопротеинемия, 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 ФНЦТИО 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 нарастание тяжести, резкое ухудшение состояния и требуют более интенсивной терапии. С дебютом болезни Крона именно в детском возрасте связывают большую вероятность осложнений, требующих хирургического вмешательства. Особенный интерес вызывает болезнь Крона верхних отделов ЖКТ, так как она встречается крайне редко и чаще у детей, что в конечном счете может стать причиной задержки их физического развития.

Клинический случай. Пациент Г., мальчик, 12 лет, поступил 13.06.2021 в отделение гастроэнтерологии с жалобами на тошноту, рвоту и отсутствие аппетита. Для дальнейшего обсуждения клинического случая необходимо отметить, что 05.06.2021 пациенту выполнена компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК), по результатам которой выявлены КТ-признаки рассеянных полисегментарных очаговых уплотнений легочной ткани обоих легких инфильтративного характера, бронхиолитические очаги 9–10-го сегментов правого легкого. Ребенок консультирован фтизиатром, показана превентивная терапия с проведением КТ через 3–4 нед.

14.06.2021 выполнена эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС). Определяется эндоскопическая картина эрозивного эзофагита, эрозивно-геморрагического гастрита, эрозивного бульбита. Неактивная язва луковицы двенадцатиперстной кишки (в сравнении с исследованием от 01.06.2021 — умеренная положительная динамика). 15.06.2021 проводился контроль лабораторных анализов — отмечается ферментемия.

16.06.2021 проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости (УЗИ ОБП) — эхографические признаки диффузных изменений стенок желчного пузыря, дисхолии, терминального илеита, панколита в активной фазе. Диастаза мочи — 1312,8 Ед/л. Учитывая начинающие явления панкреатита, ребенку назначен октреотид — на фоне введения отмечаются рвота и ухудшение состояния; препарат отменен, назначена строгая диета. Выполнена эхокардиография (ЭхоКГ), выявлены изменения: разрыхление, утолщение створок митрального клапана (МК). Пролапс митрального клапана I-II степени с регургитацией 1–2+, консультирован кардиологом.

19.06.2021 проводился контроль биохимического (б/х) анализа крови, наблюдалось нарастание панкреатических ферментов. Гипокоагуляция в коагулограмме. Назначены менадиона натрия бисульфит, трансфузия свежезамороженной плазмы, гепатотропная терапия.

23.06.2021 взята расширенная коагулограмма: протромбиновый индекс (ПТИ) — 47%, снижение активности витамин-К-зависимых факторов. Ребенок консультирован гематологом. С согласованием с клиническим фармакологом ребенку проведены увеличение менадиона натрия бисульфита до 15 мг 2 раза в сутки и трансфузия СЗП. Вечером у ребенка отмечалась многократная рвота, последняя — с примесью крови. Экстренно выполнена ЭГДС: болезнь Крона желудка, двенадцатиперстной кишки — высокая активность, геморрагический эзофагогастродуоденит, сужение выходного отдела желудка, состоявшееся желудочное кровотечение, эндоскопический гемостаз. Проводилась коррекция физиологическими растворами.

24.06.2021 проведена трансфузия альбумином (в анализах — $24.2\,$ г/л) из расчета 0,5 мг/кг. Назначена про-

лонгированная инфузия октреотидом. Мальчик осмотрен фтизиатром, рекомендованы отмена превентивной терапии противотуберкулезными препаратами и проведение КТ — отрицательная динамика от 05.06.2021 за счет нарастания и зон «матового стекла» полисегментарно в нижних долях, больше справа. Учитывая нарастание ферментов поджелудочной железы, было принято решение об энтеральной паузе. С целью проведения парентерального питания ребенку поставлен ЦВК.

01.07.2021 — нарастание ферментемии (из лабораторных данных).

02.07.2021 проведено введение инфликсимаба в дозировке 7,5 мг/кг, перенес удовлетворительно. Патологической реакции на прием и введение препаратов не зарегистрировано. Отмечалась рвота.

07.07.2021 — магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ), определялись дилатация общего печеночного протока, перегиб желчного пузыря на уровне устья. Учитывая возобновление рвоты, ребенку проводился рентен пассажа бария по ЖКТ в течение 24 ч — значимой патологии не выявлено, определялось замедление эвакуации.

12.07.2021 проведено увеличение дозировки октреотидом до 5 мкг/кг/ч за 24 ч.

16.07.2021 — второе введение инфликсимаба; перенес удовлетворительно.

19.07.2021 альфа-амилаза — 260 Ед/л, панкреатическая амилаза — 156,6 Ед/л, липаза — 309 Ед/л; диастаза мочи — 576,5 Ед/л. По результатам ультразвукового исследования — 6es эхографических признаков структурных изменений.

В последнюю неделю в стационаре состояние ребенка улучшалось. Мальчик не лихорадил, не было диспепсических явлений. Сданы лабораторные анализы, отмечается снижение ферментемии, в общем анализе крови анемии нет, воспалительных изменений нет, цитоза и цитопении нет, СОЭ не ускорено.

Ребенку с ранее верифицированным диагнозом на основании эндоскопического и гистологического исследований в госпитализацию выставлен диагноз: «Болезнь Крона верхних отделов пищеварительного тракта (эрозивный гастрит, язва двенадцатиперстной кишки), тонкой и толстой кишки, воспалительная форма, высокая степень активности (РСDAI 30 баллов — Педиатрический индекс активности болезни Крона)». Также, учитывая ЭГДС, ЭхоКГ и УЗИ ОБП, выставлен сопутствующий диагноз: «Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, неактивная фаза, стадия рубцевания. Миксоматоз митрального клапана. Эрозивный бульбит, обострение».

22.07.2021 — курс стационарного обследования и лечения завершен, рекомендации даны, ребенок в стабильном состоянии выписывается домой под наблюдение педиатра, гастроэнтеролога по месту жительства.

Заключение. Данный случай интересен тяжелым прогрессирующим течением болезни Крона с редкой локализацией в верхних отделах ЖКТ, что характерно для течения данной патологии в детском возрасте. Однако терапия анти-TNF-препаратами позволила улучшить состояние пациента и избежать необходимости хирургического вмешательства.