

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ

Похвощева П.Ю., Тихоновский П.А., Башарина Т.С.

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. Болезнь Kawasaki (синдром Kawasaki, слизисто-кожный лимфодулярный синдром) — остропротекающая патология с характерным поражением артерий среднего и мелкого калибра и развитием деструктивно-пролиферативного васкулита, клинически проявляющаяся лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и иногда поражением коронарных и других артерий. Данное заболевание наиболее часто встречается в Японии (112 случаев на 100 000 детского населения до 5 лет). Заболеваемость в России, по данным 2016 г., составляла 6,6 случаев на 100 000 детского населения до 5 лет. Летальность при данном заболевании составляет 0,1–0,5%. Этиология и патогенез болезни Kawasaki малоизучены.

Клинический случай. Пациент А., 4 года, 25.01.2019 поступил в детскую городскую клиническую больницу им. З.А. Башляевой, в инфекционное отделение, с жалобами на длительную лихорадку до 39 °С, кашель и насморк. Раннее развитие и профилактические прививки по возрасту, алергоанамнез неотягощен. Амбулаторно наблюдался у оториноларинголога по поводу хронического тонзиллита.

На ЭхоКГ от 26.01.2019: дилатация коронарных артерий в проксимальных отделах. Диагноз: «Синдром Kawasaki, острый период, с поражением коронарных артерий».

27.01.2019 ребенку была проведена терапия внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) 2 г/кг и ацетилсалициловой кислотой 60 мг/кг.

30.01.2019 в 12:00 пациент был переведен в ревматологическое отделение Морозовской ДГКБ. При поступлении состояние было расценено как тяжелое. При осмотре в сознании, активных жалоб не предъявлял. Температура тела — 39 °С. Конъюнктивы гиперемированы, склерит, хейлит. При осмотре кожных покровов выявлена пастозность ладоней и стоп, шелушение в межпальцевых промежутках на ногах. В гемограмме от 30.01.2019: увеличение СОЭ (164 мм/ч), относительный нейтрофилез, относительная лимфопения, микроцитоз эритроцитов, тромбоцитоз. В биохимическом анализе крови от 30.01.2019: увеличение уровня аланинаминотрансферазы (68 Ед/л), гамма-глутамилтранспептидазы, антистрептолизина О, ферритина, С-реактивного белка, гипериммуноглобулинемия (IgG, IgM). На ЭхоКГ от 30.01.2019: дилатация обеих коронарных артерий в проксимальных отделах. Небольшое увеличение полости левого желудочка без нарушения систолической функции. Продолжена терапия ВВИГ и ацетилсалициловой кислотой. При осмотре ребенка дежурным педиатром в 22:00 состояние было расценено как стабильно тяжелое.

На УЗИ органов брюшной полости от 31.01.2019: увеличение линейных размеров печени и селезенки. Данные ЭКГ от 31.01.2019: ритм предсердный замещающий регулярный, удлинение интервала QT, нормальное положение электрической оси сердца.

31.01.2019 в 17:10 остановка дыхания, проведение реанимационных мероприятий в течение 10 мин.

В 17:30 ребенок переведен в блок реанимации и интенсивной терапии отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии. При поступлении состояние критическое. При осмотре сознание не определялось (ШКГ 3), кожные покровы синюшные, холодные. Дыхание

агональное. Ритм сердца неправильный. Пульсация на периферических сосудах слабого наполнения.

На ЭхоКГ от 31.01.2019: дилатация обеих коронарных артерий. Тромбоз левой коронарной артерии. Локальная сократимость левого желудочка характеризуется гипокинезией базальных, средних, передних, перегородочных, переднебоковых, всех верхушечных сегментов. Глобальная сократимость левого желудочка снижена. Фракция выброса левого желудочка — 32–34%. Тромб в полости правого желудочка. Тромб в нижней полой вене. Расширение полостей правого предсердия и правого желудочка. Трикуспидальная регургитация 2+.

Консилиумом принято решение о проведении системного тромболизиса алтеплазой по жизненным показаниям. Проведена терапия: ВВИГ 2 г/кг, ацетилсалициловая кислота 80 мг/кг, адреналин 0,2 мкг/кг/мин, левосимендан 0,24 мкг/кг/мин, алтеплаза 0,1 мг/кг (2 мг) болюсно внутривенно струйно медленно и 0,8 мг/кг (16 мг) внутривенно за 1 ч, фосфокреатин 1 г в/в капельно за 1 ч, гепарин 10 Ед/кг/ч.

В 18:10 асистолия, остановка дыхания, проведение реанимационных мероприятий. В 18:22 констатирована биологическая смерть от острой сердечной недостаточности на фоне острого коронарного синдрома.

На патологоанатомическом вскрытии выявлено: мягкие ткани головы резко отечны, под мягкой мозговой оболочкой определяются крупные и мелкие кровоизлияния. Легкие синюшно-красного цвета, при надавливании пальцем ощущается крепитация. На разрезе ткань отечная, в крупных бронхах пенистая слизь. Прикорневые и паратрахеальные лимфатические узлы бобовидной формы, диаметром до 0,5 см. В полостях сердца имеются сгустки крови темно-красного цвета, не прикрепленные к стенке. В правом предсердии пристеночный тромб диаметром 1 см; левая коронарная артерия после бифуркации в огибающей артерии расширена до 0,4 мм и содержит плотный округлый тромб, плотно обтурирующий просвет артерии; правая коронарная артерия до отхождения правого аортального конуса резко расширена до 0,3 мм, содержит плотный округлый тромб, плотно обтурирующий просвет артерии. В печени и селезенке признаки венозного полнокровия.

При гистологическом исследовании в веществе головного мозга выявлен перинейрональный и периваскулярный отек. Плевра, междольковая и перибронхиальная соединительная ткань резко отечны, разрыхлены, с расширенными полнокровными сосудами и очагами геморрагического пропитывания. Резкое полнокровие печеночных долек и красной пульпы селезенки. Эпикард, эндокард, миокард отечны. Кардиомиоциты извитой формы. В межжелудочковой перегородке отмечается наличие очага, который представлен кардиомиоцитами с утратой исчерченности, ядра кардиомиоцитов в данном локусе сохранены, демаркационной зоны нет. Клапаны утолщены за счет мукоидного набухания. Коронарные артерии с диффузной гистиоцитарно-лейкоцитарной инфильтрацией интимы, меди, с разрушением наружной эластичной мембраны, интима резко отечна. В коронарных артериях отмечаются смешанные тромбы с организацией. В правом предсердии определяется старый смешанный тромб с организацией, канализацией, отложениями гематоидина.

Патологоанатомический диагноз. Основной диагноз: «Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки) — некротический коронарит, обтурирующие тромбы в правой коронарной артерии и огибающей артерии левой коронарной артерии, гиперплазия паратрахеальных и бифуркационных лимфатических узлов». Осложнение основного заболевания: «Общее венозное полнокровие. Отек и набухание вещества головного мозга. Отек легких».

Заключение. Данное описание служит примером острейшего развития болезни Кавасаки и летального исхода вследствие осложнения основного заболевания — инфаркта миокарда и развития сердечно-легочной недостаточности. Крайне важно диагностировать данную патологию на раннем этапе для назначения своевременной оптимальной терапии, тем самым делая дальнейший прогноз заболевания благоприятным.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С ТЯЖЕЛОЙ АТАКОЙ НЕПРЕРЫВНО-РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ КРОНА

Проплеткина К.Д.¹, Португал П.М.¹, Шумов Д.А.¹, Иванов А.А.¹

Научные руководители: д.м.н., профессор Сурков А.Н.^{1,2}, врач детский гастроэнтеролог Бессонов Е.Е.²

¹ ФGAOY BO PИMИY иM. H.И. Пирогова Минздрaвa Poccии

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России

Актуальность. Болезнь Крона — это аутоиммунное, полиэтиологическое, часто рецидивирующее заболевание. Выявлено, что причинами дебюта болезни Крона могут быть генетическая предрасположенность, кишечная эпителиальная дисфункция, стресс эндоплазматической сети. Кроме того, установлена взаимосвязь начала воспалительного процесса с иными иммуноопосредованными процессами в организме человека, а также нарушениями кишечной микробиоты.

Клинический случай. Ребенок, 14 лет. Впервые симптомы появились 4 года назад, в возрасте 9 лет и 11 мес. Пациент долго жаловался на усталость, отмечались повышение температуры тела до 39,6 °С, жидкий стул до 3 раз в день, без примесей, тошнота. Через несколько дней повторное повышение температуры тела — до 40 °С, боли в эпигастрии. В анализах крови отмечалось повышение маркеров воспалительной активности: лейкоцитоз до 17 × 10⁹/л, ускорение СОЭ до 20 м/ч. Была назначена антибактериальная терапия. На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика, стул 1–2 раза в день, однако в последующем присоединились симптомы стоматита.

Через месяц вновь возникли жалобы на жидкий стул. Проявились лихорадочный синдром и катаральные явления. Был назначен иммуностимулятор — с выраженной положительной динамикой, с регрессом признаков воспаления со стороны желудочно-кишечного тракта. Однако в целом симптоматика сохранялась до 3 мес. Получал пробиотики и адсорбирующие вещества.

Через месяц вновь резкий подъем температуры, жидкий стул 1 раз в день, впервые зеленого цвета и зловонный. Далее стул учащался, появился кислый запах, отмечались тошнота и рвота. За время болезни была замечена потеря в массе тела.

Пациент обратился в ДГКБ им. З.А. Башляевой, где находился на лечении в инфекционном отделении. Диагностикумы к иерсиниозу были положительными. Отмечалось повышение аутоантител к париетальным клеткам желудка, к деамидированному глиадину. Кал на кишечную группу — отрицательно. Уровень фекального кальпротектина повышен.

Далее ребенка перевели в Морозовскую ДГКБ с диагнозом «недифференцированный колит». Обнаружены признаки гастроэзофагеального пролапса, выявлены гастродуоденит и эрозивный бульбит. На МРТ диагностирована гепатоспленомегалия. На УЗИ — признаки энтероколита, мезентериальной лимфаденопатии. На эндоскопических исследованиях определяются грибковое поражение пищевода, эрозивно-геморрагический колит, илеит, эрозив-

ный проктосигмоидит. Консультация с инфекционистом: симптоматика соответствует острой вирусной инфекции Эпштейна – Барр, острой иерсиниозной инфекции в субклинической форме. В терапию были включены противомикробные, противовирусные и противогрибковые препараты. Добавлены ингибитор H₂-гистаминовых рецепторов, антифибринолитик и синтетический аналог соматостатина. Была рекомендована повторная контрольная госпитализация через 2–3 мес.

За межгоспитальный период сохранялись жалобы на слабость и повышенную утомляемость.

Очередное обострение произошло весной 2021 г. Пациент предполагает, что обострение было спровоцировано стрессом от сдачи экзаменов в музыкальной школе. Был консультирован гастроэнтерологом НМИЦ здоровья детей. По результатам обследования было заподозрено течение воспалительного заболевания кишечника, были даны рекомендации по терапии, однако без убедительного эффекта, что потребовало госпитализации в гастроэнтерологическое отделение НМИЦ здоровья детей. При поступлении — учащение стула, стул разжиженный, фебрильная лихорадка, тошнота, астения, бледность кожных покровов.

При обследовании на УЗИ картина терминального илеита, мезаденита, спленомегалии, вторичных изменений поджелудочной железы, косвенные признаки гастрита. Эндоскопически выявлены язва средней трети пищевода, множественные эрозии на протяжении всего желудочно-кишечного тракта, проктит, признаки воспаления анального кольца. По результатам проведенного обследования был установлен клинический диагноз: «Болезнь Крона, непрерывное рецидивирующее течение». С целью индукции ремиссии назначена терапия глюкокортикостероидами, иммунодепрессантом (азатиоприн). Иммунодепрессант был назначен в минимальной дозе до 1 мг/кг (до 37 мг/кг/сут) в связи с повышением уровня ферментов поджелудочной железы.

Назначенная терапия с положительной динамикой до зимы 2022 г., когда после перенесенной ОРВИ состояние резко ухудшилось, в связи с чем ребенок был госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского». При поступлении — жалобы на выраженную слабость. Отмечалась лихорадка с подъемом температуры тела до 39,5 °С, стул до 4 раз в день, жидкий, зловонный, без примесей. Состояние расценено как средней тяжести. Данные объективного осмотра: кожные покровы бледно-розовые, без высыпаний, периорбитальные тени, язык обложен желтоватым налетом. Состояние питания снижено.