

Синдром Кларксона в педиатрической практике

Мышкина Екатерина Владимировна, Зяблова Ирина Юрьевна, Мельник Екатерина Евгеньевна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Введение. Синдром Кларксона — редкое заболевание, характеризующееся жизнеугрожающей триадой: гипотензия, гемоконцентрация, гипоальбуминемия, возникающие в результате экстрavasации жидкости. Чаше манифестирует после респираторной вирусной инфекции.

Цель. Демонстрация клинического случая детской формы синдрома Кларксона у сибсов после перенесенной респираторной инфекции.

Клинический случай. Девочка В., 1 год 3 мес. 08.08.2021 экстренно доставлена в МДГКБ с впервые выявленными судорогами. Росла и развивалась по возрасту. В мае вся семья перенесла COVID-19. Семейный анамнез: на момент госпитализации девочки в ОРИТ МДГКБ находился брат 3 лет с подозрением на менингоэнцефалит. 30.06 упал с высоты своего роста, однократно судороги. Госпитализирован в ОРИТ МДГКБ. В динамике нарастание диффузного отека головного мозга, геморрагические очаги, аксиальная дислокация, артериальная гипотензия. Лабораторно: тяжелая анемия, гипоальбуминемия, алкалоз, азотемия, гипергликемия, ферментемия, гипокоагуляция. Эпизоды остановки сердечной деятельности с проведением реанимации. В дальнейшем — синдром полиорганной недостаточности (СПОН). Девочка заболела остро 08.08.2021, когда появились билатеральные тонико-клонические судороги. Доставлена в ОРИТ МДГКБ, эпистатус купирован. Находилась в тиопенталовой коме. К 10.08 ухудшение состояния по сердечно-сосудистой системе, нарастание отека, метаболический ацидоз, повышение маркеров воспаления. Проведена антибактериальная и гормональная пульс-терапия. В динамике улучшение, сохранялась лихорадка. 20.08 появились клонические сокращения левой руки, гемифациальные спазмы слева. Повторно переведена на ИВЛ с улучшением. Неоднократно проводилась коррекция противосудорожной терапии, асинхронные миоклонии сохранялись. В связи с положитель-

ной динамикой переведена в педиатрическое отделение. 04.10 выписана с диагнозом: «Острые симптоматические судороги слева, синдром капиллярной утечки». В межгоспитальный период состояние стабильное. Состояние брата прогрессивно ухудшалось, нарастал СПОН. 04.09 состояние терминальное, прогрессирующая артериальная гипотензия. 05.09 в 01:15 расширенная СЛР без эффекта, биологическая смерть. 08.10 девочке выполнено полное экзомное секвенирование: компаунд-гетерозиготная мутация в гене *POLG*. Мутации в данном гене приводят к развитию синдрома истощения митохондриальной ДНК. К 31.10 состояние девочки с ухудшением, экстренно госпитализирована в МДГКБ. При поступлении: состояние тяжелое. ШКГ — 14, pSOFA — 3, ЧДД — 27/мин, SpO₂ — 97%. АД — 98/45 мм рт. ст. ЧСС — 190 уд./мин. Лабораторно: вторичная гипокоагуляция, гипогликемия, электролитные нарушения, декомпенсированный метаболический ацидоз, повышение маркеров воспаления. 06.11 переведена в ОРИТ — нарастание дыхательной недостаточности, парез кишечника, снижение диуреза, СПОН. 16.11 перевод на ИВЛ. Терапия без эффекта. 18.11 декомпенсация сердечно-сосудистой недостаточности, остановка сердца. Расширенная СЛР без эффекта. В 05:55 констатирована смерть.

Обсуждение. Синдром Кларксона может протекать как в легкой форме, так и в тяжелой — с проявлениями СПОН. Можно предположить, что сочетание редкого митохондриального заболевания и перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19 у сибсов послужило причиной развития тяжелой формы синдрома с летальным исходом.

Заключение. Во всем мире зарегистрировано около 500 случаев данного синдрома, причем из них только около 35 у детей. Данный клинический случай является уникальным и представляет научно-практический интерес для врачей всех специальностей.