

Российское общество профилактики
неинфекционных заболеваний
Российское кардиологическое общество
Национальный медицинский исследовательский
центр терапии и профилактической медицины

КАРДИОВАСКУЛЯРНАЯ ТЕРАПИЯ И ПРОФИЛАКТИКА

Cardiovascular Therapy and Prevention (Russian)

ЕЖЕГОДНАЯ
ВСЕРОССИЙСКАЯ
КОНФЕРЕНЦИЯ
"НОВОГОДНИЕ ВСТРЕЧИ
НА ПЕТРОВЕРИГСКОМ"

21 ДЕКАБРЯ 2023 Г.

МАТЕРИАЛЫ КОНФЕРЕНЦИИ



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО



Официальный сайт журнала

<https://cardiovascular.elpub.ru>

Специальный выпуск,
2024; 23(5S)

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

**ФГБУ "НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ТЕРАПИИ
И ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ" МИНЗДРАВА РОССИИ**

МЕДИЦИНСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК

РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ПРОФИЛАКТИКИ НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

**ЕЖЕГОДНАЯ
ВСЕРОССИЙСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ
"НОВОГОДНИЕ ВСТРЕЧИ
НА ПЕТРОВЕРИГСКОМ"**

21 декабря 2023 года

МАТЕРИАЛЫ КОНФЕРЕНЦИИ

Москва, 2024

Материалы конференции

ТЕЗИСЫ3
Содержание 102
Алфавитный указатель авторов..... 105

Для цитирования: Ежегодная Всероссийская конференция "Новогодние встречи на Петроверигском". Материалы конференции. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2024;23(5S):1-106. doi:10.15829/1728-8800-2024-5S.

For citation: Annual All-Russian conference "New Year's meetings at Petroverigsky". Collection of abstracts. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2024;23(5S):1-106. (In Russ.) doi:10.15829/1728-8800-2024-5S.

Рецензенты:

Бернс Светлана Александровна — д.м.н., профессор, руководитель отдела изучения патогенетических аспектов старения, заведующий кафедрой терапии, общей врачебной практики с курсом гастроэнтерологии ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Явелов Игорь Семенович — д.м.н., руководитель отдела фундаментальных и клинических проблем тромбоза при неинфекционных заболеваниях, заведующий кафедрой кардиологии с курсом аритмологии и интервенционных методов диагностики и лечения ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Горшков Александр Юрьевич — к.м.н., заместитель директора по научной и амбулаторно-поликлинической работе, руководитель лаборатории микроциркуляции и регионального кровообращения ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Чашин Михаил Георгиевич — к.м.н., руководитель Липидной клиники КДЦ ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Составители:

Джиоева Ольга Николаевна — д.м.н., директор Института профессионального образования и аккредитации, руководитель лаборатории кардиовизуализации, вегетативной регуляции и сомнологии ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Иванова Анна Александровна — м.н.с. отдела фундаментальных и прикладных аспектов ожирения ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Рогожкина Елизавета Александровна — м.н.с. отдела фундаментальных и прикладных аспектов ожирения ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

Редактор:

Родионова Юлия Валентиновна — к.м.н., с.н.с., руководитель отдела рецензирования, научного редактирования и издательской деятельности ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" Минздрава России

ДИНАМИКА ДЕФОРМАЦИИ МИОКАРДА У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ТАКОЦУБО (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Широков Н. Е., Куковская О. Н., Мальшаков И. О., Ярославская Е. И., Криночкин Д. В., Мусихина Н. А.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России, Москва, Россия

shirokov.ne@mail.com

Для синдрома такоцубо по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) характерны баллонирование апикального уровня левого желудочка и отсутствие стойких нарушений локальной сократимости при динамическом наблюдении. В доступной современной литературе предложено недостаточно информации о продольной деформации (longitudinal strain, LS) миокарда при этом заболевании. Представленный клинический случай демонстрирует полное восстановление LS левых отделов сердца в течение 1 месяца наблюдения при их исходном значительном снижении.

Ключевые слова: синдром такоцубо, острый коронарный синдром, эхокардиография, продольная деформация.

Введение

Синдром такоцубо (СТ) считается редким заболеванием, клинически скрывающимся под маской острого коронарного синдрома [1]. Однако исходное баллонирование апикального уровня левого желудочка (ЛЖ) (преимущественное поражение) и отсутствие стойких нарушений локальной сократимости при проведении эхокардиографии (ЭхоКГ) в динамике позволяет подтвердить диагноз [2]. Оценка продольной деформации (longitudinal strain, LS) может быть полезна как для дифференциальной диагностики СТ и острого инфаркта миокарда (бассейн передней нисходящей артерии), так и для прогнозирования сердечно-сосудистых осложнений [3].

Цель: дать комплексную эхокардиографическую характеристику сердца при СТ в течение 1 месяца наблюдения.

Клинический случай

Пациентка Е. 67 лет доставлена в клинику (день 1) с жалобами на боль давящего характера за

грудной, слабость, потоотделение, чувство тревоги. Настоящее ухудшение состояния произошло на фоне физической нагрузки, психоэмоционального напряжения. Ишемическая болезнь сердца не верифицирована, болевой синдром ранее не описывается. Острый инфаркт миокарда, нарушения ритма сердца, нарушение мозгового кровообращения отрицает. Артериальная гипертония длительно с максимальным уровнем артериального давления до 180/... мм рт.ст., адаптирована к 100-120/... мм рт.ст. Регулярно лекарственных препаратов не принимает. Проведено лабораторное исследование (табл. 1), интерпретирована электрокардиограмма (ЭКГ) (отрицательный зубец Т в V4-V6). Проведена экстренная коронароангиография (КАГ): ангиографических данных за стеногическое поражение коронарных артерий нет, дистальные отделы извиты, истончены. Поставлен диагноз 'ИБС. Инфаркт миокарда без подъема сегмента ST (без формирования зубца Q) апикально-боковой локализации, тип 2'.

Таблица 1. Динамика лабораторных показателей в течение периода госпитализации

Параметр	День 1	День 2	День 14
Тропонин I, нг/л	12 824 (в 16:37)	9 087 (в 20:20)	-
КФК-МВ, Ед/л	62,7	51,4	-
NT-proBNP, пг/мл	-	2 045	-
СРБ, мг/л	1,1	-	2,3
ОХС, ммоль/л	6,6	-	4,9
ЛНП, ммоль/л	4,1	-	2,5
ТГ, ммоль/л	0,70	-	1,2

Примечание: КФК-МВ — МВ-изофермент креатинкиназы, ОХС — общий холестерин; ЛПВП — липопротеины высокой плотности, ЛНП — липопротеины низкой плотности, ТГ — триглицериды, СРБ — С-реактивный белок; NT-proBNP — N-terminal pro-brain natriuretic peptide (N-терминальный фрагмент мозгового натрийуретического пептида).

При проведении эхокардиографии (ЭхоКГ) (день 2, 5) выявлена дискинезия миокарда верхушки ЛЖ, акинезия/гипокинезия — среднего уровня ЛЖ, гиперкинезия — базального уровня ЛЖ. Обращает внимание асинергия ЛЖ, не связанная с бассейном кровоснабжения коронарных артерий сердца. Обнаружено значительное снижение LS (табл. 2, рис. 1).

Таблица 2. Динамика показателей эхокардиографии (стационарный, амбулаторный этапы)

Параметр	День 2	День 5	День 28
ФВ ЛЖ, %	42	45	64
КДО ЛЖ, мл	112	102	91
иоЛП, мл/м ²	36	36,6	30,4
МЖП, мм	10	10	10
СДЛА, мм рт.ст.	52	50	26
Трикуспидальная регургитация, степень тяжести	II	II	I
Индекс асинергии, %	2,25	2,06	1,0
GLS, %	-11,2	-11,8	-25,9
LASr, %	-13,7	-23,4	-30,6
RV FWS, %	-32,5	-28,4	-28,2

Примечание: ФВ — фракция выброса, ЛЖ — левый желудочек, КДО — конечный диастолический резерв, иоЛП — индекс объема левого предсердия, МЖП — межжелудочковая перегородка, СДЛА — систолическое давление легочной артерии; GLS — global longitudinal strain (глобальная продольная деформация), LASr — left atrial reservoir strain (деформация фазы резервуара левого предсердия), RV FWS — right ventricle free wall strain (деформация свободной стенки правого желудочка).

Учитывая данные ЭхоКГ, сумму баллов шкалы InterTAK [3] (74 балла, прогнозируемая вероятность СТ >90%) сложилось мнение о развившемся СТ. При выписке рекомендовано: тикагрелор 90 мг, ацетилсалициловая кислота 75 мг, зофеноприл 3,75 мг, бисопролол 2,5 мг, торасемид 5 мг, аторвастатин 40 мг.

Продолжено динамическое наблюдение в амбулаторном порядке с целью подтверждения СТ.

ЭхоКГ выполнено по истечении 1 месяца (от момента госпитализации) (табл. 2, рис. 1): сократительная функция ЛЖ удовлетворительная, зон асинергии миокарда не обнаружено. Через 3 месяца проведена стресс-ЭхоКГ с горизонтальной велоэргометрической пробой — тест отрицательный, на высоте нагрузки зон асинергии ЛЖ не выявлено. Выполнено суточное мониторирование ЭКГ: динамики сегмента ST не обнаружено.

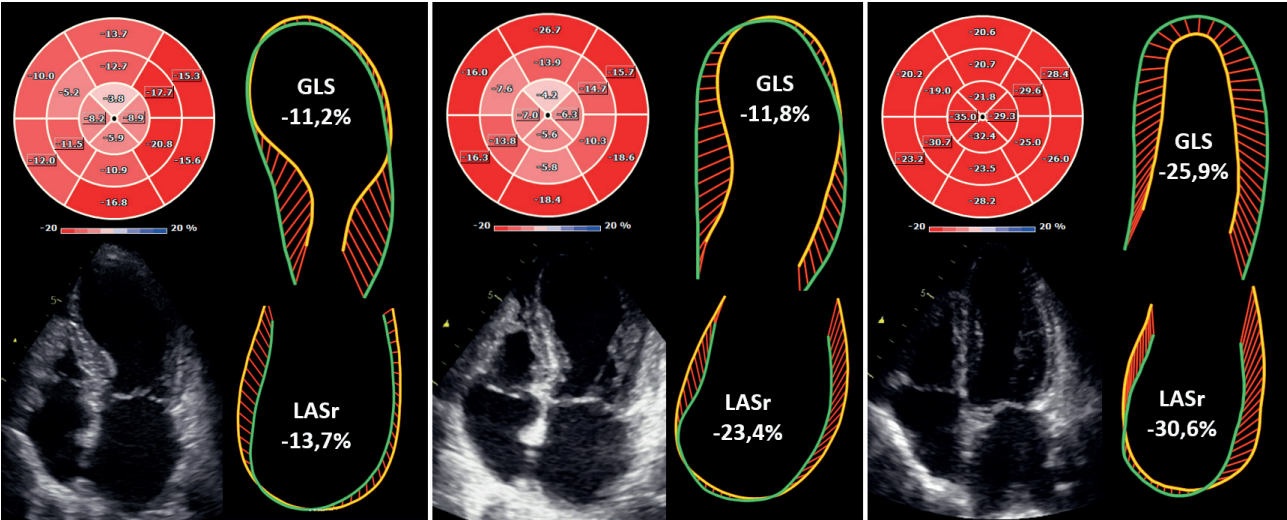


Рис. 1 Динамика морфофункционального состояния левых отделов сердца.

Левая панель (2 день наблюдения). Полярная карта ЛЖ с обширным угнетением LS; 4-камерная позиция апикального доступа — визуализация дискинезии верхушки ЛЖ, дилатации ЛП, повышения среднего давления в полости ЛП (снижение LASr).

Центральная панель (5 день). Специфический паттерн поражения ЛЖ ‘evil eye’ — снижение LS преимущественно апикального уровня ЛЖ; увеличение LASr до референсного значения.

Правая панель (28 день). Полное восстановление сократимости ЛЖ; LASr превышает референсное значение.

Принято решение отменить двойную антитромбоцитарную терапию, снизить дозу аторвастатина до 20 мг в сутки, принимая во внимание целевые и имеющиеся на настоящий момент показатели липидного спектра.

Обсуждение

Для СТ характерен специфический паттерн поражения ЛЖ, при котором происходит угнетение LS апикального уровня ЛЖ [3], что согласуется с нашими данными (рис. 1). Также выявлена связь снижения деформации фазы резервуара левого предсердия (left atrial reservoir strain, LASr) с внутригоспитальными осложнениями течения СТ [4]. Согласно нашим данным, учитывая тяжесть трикуспидальной регургитации и признаки умеренной легочной гипертензии, угнетение LASr (следовательно, повышение среднего давления в ЛП) может являться центральной характеристикой острой сердечной недостаточности — связующей компонентой левых и правых отделов сердца (табл. 2).

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Прокудина Е. С., Курбатов Б. К., Маслов Л. Н. Клиническая картина стрессорной кардиомиопатии (синдром такотсубо) и проблема дифференциальной диагностики с острым инфарктом миокарда. Кардиология. 2020;60(11):137-47. doi:10.18087/cardio.2020.11.n777.
2. Ghadri JR, Wittstein IS, Prasad A, et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part II): Diagnostic Workup, Outcome, and Management. Eur Heart J. 2018;39(22):2047-62. doi:10.1093/eurheartj/ehy077.
3. Sosa S, Banchs J. Early recognition of apical ballooning syndrome by global longitudinal strain using speckle tracking imaging—the evil eye pattern, a case series. Echocardiography. 2015;(7):1184-92. doi:10.1111/echo.12875.
4. Iannaccone G, Graziani F, Del Buono MG, et al. Left atrial strain analysis improves left ventricular filling pressures non-invasive estimation in the acute phase of Takotsubo syndrome. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2023;24(6):699-707. doi:10.1093/ehjci/jead045.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ COVID-19-ИНФЕКЦИИ НА ФОНЕ САХАРНОГО ДИАБЕТА I ТИПА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Баннова С.Л., Брус Т.В.

ФГБОУ ВО "Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

bant.90@mail.ru

Все большее число исследований демонстрирует, что сахарный диабет (СД) является важным фактором риска, влияющим на клиническую тяжесть широкого спектра инфекций. Нарушение регуляции популяций и активности иммунных клеток, наблюдаемое у людей с СД, играет решающую роль в усугублении тяжести заболевания. Примечательно, что диабет является одним из сопутствующих заболеваний, связанных с заболеваемостью и смертностью от COVID-19. В данной статье рассмотрен клинический случай тяжелого течения COVID-19 на фоне диагностированного ранее сахарного диабета I типа (СД1) у ребенка 16-ти лет. Диагноз СД1 установлен 15 лет назад, декомпенсаций за это время не было. На фоне положительного теста на SARS-CoV-2 на 3-й день болезни появилась одышка, выраженная слабость. При обследовании в приемном отделении: глюкоза крови (17,78 ммоль/л), КОС — декомпенсированный кетоацидоз (pH 7,16), в гемограмме (лейкоцитоз — $17,1 \times 10^9/\text{л}$, в анализе мочи: кетоны >8, глюкоза >55 ммоль/л. На фоне проведения комплексной терапии (противовирусной, антибактериальной, гормональной, симптоматической, кислородотерапии через лицевую маску) отмечалась положительная динамика — лихорадка купировалась через 5 дней (на 12 день болезни), уменьшение степени поражения легких до единичных очагов по типу "матового стекла" на 16 день болезни, нормализация в клиническом анализе крови. На 20 день болезни пациентка выписана домой с выздоровлением. По нашему мнению, тяжелое течение инфекции COVID-19 обусловлено нарушенной регуляцией иммунной системы с аномальными цитокиновыми реакциями и непропорциональным количеством иммунных клеток у пациентов с СД1. Необходимо акцентировать внимание на подобных клинических случаях для формирования понимания патогенетических особенностей СД1 и выработки тактики лечения таких пациентов.

Ключевые слова: сахарный диабет I типа, COVID-19, кетоацидоз, патогенез, клинический случай.

Введение

Существуют определенные патогенетические взаимосвязи между сахарным диабетом I типа (СД1) и COVID-19. Как известно, вирусные инфекции повышают риск развития СД1, а недавние отчеты предполагают, что COVID-19 увеличивает частоту возникновения СД1 диабетического кетоацидоза у детей [1]. Было показано, что РНК-вирус, несущий COVID-19 приводит к серьезным нарушениям со стороны клеточного и гуморального иммунитета, которые могут провоцировать аутоиммунные реакции, в том числе против β -клетки поджелудочной железы [2, 3].

Для оптимизации индивидуальных терапевтических подходов, необходимо четкое понимание патогенетических особенностей СД1. Так, в приведенном клиническом случае, установленный ранее СД1 привел к тяжелому течению коронавирусной инфекции у ребенка.

Клинический случай

Девочка В., 16 лет поступила в приемное отделение клиники Педиатрического университета с жалобами на повышение температуры, слабость. Наблюдается эндокринологом с диагнозом сахар-

ный диабет I типа в течение 15 лет. Декомпенсаций не было, диету соблюдает, постоянно находится на инсулинотерапии. Из анамнеза болезни известно, что накануне отмечалось повышение температуры тела до $37,5^\circ \text{C}$. На 3-й день болезни появилась одышка, выраженная слабость, гликемия 14 ммоль/л. Самостоятельно ввела инсулин 8 ЕД (Инсулин лизпро). Бригадой СМП госпитализирована в стационар. При обследовании: глюкоза крови (17,78 ммоль/л), КОС — декомпенсированный кетоацидоз (pH 7,16, pCO_2 — 23,5, BE — 19, Na^+ — 128 ммоль/л, K^+ — 3,6 ммоль/л), в гемограмме (лейкоцитоз — $17,1 \times 10^9/\text{л}$ с нейтрофилезом, Нв — 147 г/л, в анализе мочи: кетоны >8, глюкоза >55 ммоль/л. Экспресс-тест на SARS-CoV-2 положительный, в связи с чем переведена в инфекционное отделение СПбГПМУ. Контакт с больными COVID-19 отрицает. Состояние при поступлении по совокупности данных среднетяжелое. Самочувствие удовлетворительное. Не лихорадит. Катаральных явлений не наблюдалось. Кашля нет. Рвоты не было. В легких — дыхание жесткое, проводилось во все отделы, хрипов нет. Одышки нет. SpO_2 98-99%. Перкуторно укорочений нет. ЧСС — 127 в мин. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации,

печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. При обследовании — в гемограмме (нейтрофилез — метамиелоциты 1%, палочкоядерные нейтрофилы — 8%, сегментоядерные — 66%, СОЭ — 65 мм/час), повышенный уровень СРБ (6,10 мг/л) и Д-димера (559 нг/мл). На рентгенограмме легких — без очагово-инфильтративных изменений. В динамике заболевания на 7 день болезни (5 день

госпитализации) ухудшение состояния: жалобы на "нехватку воздуха", повышение температуры тела до 38,5°–39,0° С, одышка, снижение SpO₂ до 87–90%. В крови — высокий уровень СРБ (81 — 89,3 мг/л). На мультиспиральной компьютерной томограмме МСКТ грудной клетки — воспалительные изменения с объемом вовлечения легочной ткани около 80% (КТ-4) (рис. 1).

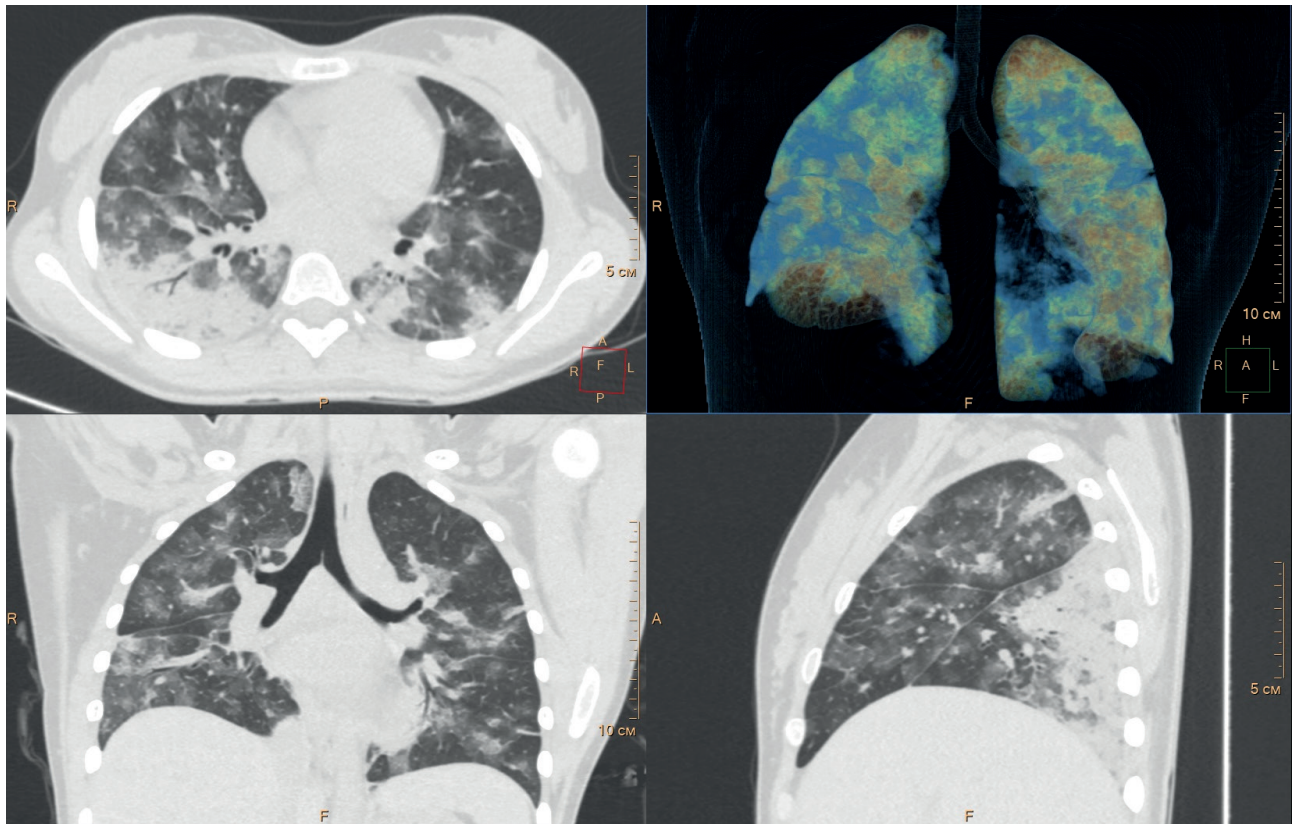


Рис. 1 Результаты мультиспиральной компьютерной томографии пациентки на 7 день болезни. Воспалительные изменения около 80% легочной ткани (КТ-4).

На фоне проведения комплексной терапии (противовирусной, антибактериальной, гормональной, симптоматической, кислородотерапии через лицезовую маску) отмечалась положительная динамика — лихорадка купировалась через 5 дней (на 12 день болезни), уменьшение степени поражения легких до единичных очагов по типу "матового стекла" на 16 день болезни, нормализация в клиническом анализе крови, уровня СРБ (3,50 мг/л), Д-димера (246 нг/мл). На 20 день болезни пациентка выписана домой с выздоровлением. Дальнейший прогноз благоприятный.

Обсуждение

Результаты, полученные в ходе активного изучения последствий дебюта СД1 в раннем возрасте, актуализируют проблему течения сопутствующих

заболеваний. При любых вирусных инфекциях успешное устранение вирусной нагрузки во многом зависит от согласованных действий врожденной и адаптивной иммунной системы при СД1. В контексте COVID-19 тяжелое прогрессирование заболевания описывается задержкой реакции гамма-интерферона с длительным гипертоспалительным состоянием и снижением количества клеток CD4+ и CD8+ [4,5], активность NK-клеток также снижается [6]. Согласно данным зарубежных авторов, повышенный уровень глюкозы подавляет противовирусный ответ [7]. Независимо от вовлечения эндотелиальных клеток, первоначальная задержка реакции гамма-интерферона вместе с гипертоспалительной реакцией у людей с диабетом может усугубить "цитокиновый шторм" и увеличить тяжесть заболевания COVID-19 [8].

Заключение

Представляется необходимым акцентирование внимания на подобных клинических случаях для формирования понимания патогенетических особенностей СД, повышенной настороженности в отношении таких пациентов, выработки грамотной тактики лечения с обязательным катамнестическим контролем.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Rahmati M, Keshvari M, Mirnasuri S, et al. The global impact of COVID-19 pandemic on the incidence of pediatric new-onset type 1 diabetes and ketoacidosis: A systematic review and meta-analysis. *J Med Virol.* 2022;94:5112-27. doi:10.1002/jmv.27996
2. Dilek SÖ, Gürbüz F, Turan İ, et al. Changes in the presentation of newly diagnosed type 1 diabetes in children during the COVID-19 pandemic in a tertiary center in Southern Turkey. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2021;34(10):1303-9. doi:10.1515/jpem-2021-0287.
3. Tittel SR, Rosenbauer J, Kamrath C, et al. Did the COVID-19 lockdown affect the incidence of pediatric type 1 diabetes in Germany? *Diabetes Care.* 2020;43(11):172-3. doi:10.2337/dc20-1633.
4. Tay MZ, Poh CM, Rénia L, et al. The trinity of COVID-19: immunity, inflammation and intervention. *Nat Rev Immunol.* 2020;20(6):363-74. doi:10.1038/s41577-020-0311-8.
5. Huang J, Xiao Y, Zheng P, et al. Distinct neutrophil counts and functions in newly diagnosed type 1 diabetes, latent autoimmune diabetes in adults, and type 2 diabetes. *Diabetes Metabolism Research Review.* 2019;35(1):3064. doi:10.1002/dmrr.3064.
6. Kim JH, Park K, Lee SB, et al., 2019. Relationship between natural killer cell activity and glucose control in patients with type 2 diabetes and prediabetes. *Journal of Diabetes Investigation* 10(5):1223-28. doi:10.1111/jdi.13002.
7. Reading PC, Allison J, Crouch EC, Anders EM. Increased susceptibility of diabetic mice to influenza virus infection: compromise of collectin-mediated host defense of the lung by glucose? *Journal of Virology* 1998;72(8):6884-6887. doi:10.1128/JVI.72.8.6884-6887.1998
8. Zhang T, Mei Q, Zhang Z, et al. Risk for newly diagnosed diabetes after COVID-19: a systematic review and meta-analysis. *BMC Med.* 2022;20(1):444. doi:10.1186/s12916-022-02656-y.

ПАЦИЕНТ С БРОНХОЭКТАЗАМИ И ПЕРВИЧНЫМ ИММУНОДЕФИЦИТОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Соколова Е. С., Атаман К. С.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

e-li1999@mail.ru

Одним из актуальных вопросов современной пульмонологии является этиология бронхоэктазов. В данном клиническом случае отражается долгий процесс диагностики бронхоэктазов и рецидивирующих пневмоний, этиологией которых являлся первичный вариабельный иммунодефицит. Представляя данный клинический случай, стоит обратить внимание врачей первичного звена на своевременную диагностику общего вариабельного иммунодефицита (ОВИД), что могло бы предотвратить возникновение бронхоэктазов и рецидивирующих пневмоний. Данный клинический случай уникален тем, что первоначальной причиной бронхоэктазов и рецидивирующих пневмоний явился ОВИД.

Ключевые слова: клинический случай, бронхоэктазы, антибиотикотерапия, *P.aeruginosa*, рецидивирующая пневмония, первичный вариабельный иммунодефицит.

Временная шкала



Клинический случай

Мужчина 30 лет, инженер, поступил в отделение пульмонологии с жалобами на кашель с трудноотделяемой вязкой гнойной мокротой, одышку при незначительной физической нагрузке (mMRC 3), рецидивирующую лихорадку до 38° С.

В 2018 г. пациент перенес внебольничную двустороннюю пневмонию, после чего стал отмечать частые рецидивирующие пневмонии, чередующиеся с верхнечелюстным синуситом, сопровождающиеся лихорадкой до 39-40° С, гнойной мокротой.

В октябре 2022 г. перенес COVID-19 (площадь поражения легких по данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) 25%, лечение в условиях стационара). Далее, в декабре 2022 г. перенес внебольничную двустороннюю пневмонию (площадь поражения по МСКТ 25-50%).

В январе 2023 г. был госпитализирован в отделение пульмонологии с диагнозом: "Двусторонняя полисегментарная пневмония, COVID-19" (в посеве мокроты *C. albicans* 10⁴ КОЕ). Далее, в феврале 2023 г. лечился в стационаре с повторной COVID-19-ассоциированной пневмонией, которая полностью разрешилась. В апреле 2023 г. повторная внебольничная двусторонняя полисегментарная

пневмония, в мокроте выделен *P. aeruginosa*, диагностирован сепсис, спленомегалия, острый лекарственный гепатит.

В мае 2023 г. рецидив лихорадки до 40° С, кашель с отхождением мокроты с кровью, появилась одышка, на МСКТ легких появление новых зон консолидации легочной ткани сливного характера в обоих легких. Госпитализирован в пульмонологическое отделение УЗБ 4 Сеченовского университета для обследования и определения дальнейшей тактики лечения.

Анамнез жизни: пациент отрицает вредные привычки, непереносимость лекарственных препаратов, аллергический анамнез не отягощен. Инфекционные заболевания отрицает. Перенесенные заболевания: хронический гастрит, дуоденогастральный рефлюкс; хронический верхнечелюстной синусит, оперативное лечение в 2022 г.; острый эпидидимит слева в 2021 г.; лекарственный гепатит.

На момент осмотра пациента: температура тела 37,5° С. Тоны сердца приглушены, ЧСС 72 уд. в 1 мин. АД 120/70 мм рт.ст. В легких жесткое дыхание, сухие хрипы, крепитация в нижних отделах легких с обеих сторон. Частота дыхательных движений 18 в 1 мин. Сатурация в покое при дыхании комнатным воздухом 96%.

Были проведены следующие лабораторные исследования:

В анализе крови: лейкоциты $13,06 \times 10^9/\text{л}$ (норма $4-11 \times 10^9/\text{л}$), эритроциты $6,07 \times 10^{12}/\text{л}$ (норма $4,3-6,1 \times 10^{12}/\text{л}$), абсолютное количество лимфоцитов $5,74 \times 10^9/\text{л}$ (норма $1,0-3,7 \times 10^9/\text{л}$), С-реактивный белок $73,5 \text{ мг/л}$ (норма $0-5 \text{ мг/л}$). Выявлено снижение сывороточной концентрации всех классов иммуноглобулинов: иммуноглобулин А: $0,01 \text{ г/л}$ (нор-

ма $0,9-4,5 \text{ г/л}$), иммуноглобулин G: $0,21 \text{ г/л}$ (норма $7-17 \text{ г/л}$), иммуноглобулин М: $0,07 \text{ г/л}$ (норма $0,5-3,5 \text{ г/л}$). Остальные показатели находятся в пределах референсных значений.

Был проведен скрининг основных субпопуляций лимфоцитов, на котором отмечены признаки первичного иммунодефицита, требующего дообследования у аллерголога-иммунолога и медицинского генетика (рис. 1).

Исследование	Результат	Единицы	Референсные значения
ОСНОВНЫЕ СУБПОПУЛЯЦИИ ЛИМФОЦИТОВ			
Лимфоциты, абс.	2800	кл/мкл	1320 - 3570
Т-лимфоциты (CD3+), %	98.6*	%	60.0 - 89.0
Т-лимфоциты (CD3+)	2761*	кл/мкл	880 - 2400
Т-хелперы (CD3+CD4+), %	27.1*	%	31.0 - 61.0
Т-хелперы (CD3+CD4+)	759	кл/мкл	540 - 1460
Т-цитотокс. (CD3+CD8+), %	69.0*	%	14.0 - 36.0
Т-цитотокс. (CD3+CD8+)	1932*	кл/мкл	210 - 1200
Иммунорегуляторный индекс	0.39*		1.00 - 3.50
В-лимфоциты (CD19+), %	0.6*	%	5.0 - 19.0
В-лимфоциты (CD19+)	17*	кл/мкл	100 - 480
ЕКК (CD3-CD16+CD56+), %	0.8*	%	4.0 - 26.0
ЕКК (CD3-CD16+CD56+)	22*	кл/мкл	78 - 470
Т-ЕК (CD3+CD16+CD56+), %	12.2	%	1.0 - 13.0

Рис. 1 Скрининг основных субпопуляций лимфоцитов.

Были проведены инструментальные исследования: по данным спирометрии выявлена умеренная бронхиальная обструкция, положительная проба с бронхолитиком. По данным УЗИ брюшной полости выявлена спленомегалия ($131 \times 62 \text{ мм}$, площадь 86 см^2). При ЭХО-КГ дилатации и зон гипо- и акинеза не выявлено, сократительная функция миокарда не снижена, СДЛА 20 мм рт.ст. При МСКТ легких описаны картина хронического бронхита, участки фиброателектазов с расширенными субсегментарными бронхами во всех долях правого легкого, медиастинальная лимфоаденопатия.

По результатам диагностики пациенту была назначена следующая схема лечения:

Инфузионно: меропенем + ципрофлоксацин внутривенно капельно в течении 10 суток.

Ингаляционно через небулайзер: фенотерол 20 мкг + ипратропия бромид 50 мкг , гипертонический раствор NaCl, колистиметат 100000 Ед. Немедикаментозная терапия: виброакустический массаж грудной клетки аппаратом VibroLung. При проведении терапии нежелательных побочных явлений не было.

Таким образом, на основании данных анамнеза, жалоб, осмотра, данных лабораторных и инструментальных методов исследования был установлен основной диагноз: Первичный иммунодефицит: общий переменный иммунодефицит. Бронхоэктазы средней и нижней доли правого легкого.

Осложнения: Рецидивирующая полисегментарная двусторонняя внебольничная пневмония.

Сопутствующие: Хронический гастрит, дуоденогастральный рефлюкс. Хронический верхнечелюстной синусит, оперативное лечение в 2022 г.

Пациент был выписан с улучшением состояния и по завершению лечения пневмонии, согласно рекомендациям, был направлен на заместительную терапию иммуноглобулинами.

Таким образом, у пациентов с бронхоэктазами при первичном обращении необходимо исключать дефекты гуморального звена иммунитета (исследовать концентрацию общих Ig A, M, G). Своевременная заместительная терапия позволяет улучшить качество жизни и прогноз пациентов.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Dicker AJ, Lonergan M, Keir HR, et al. The sputum microbiome and clinical outcomes in patients with bronchiectasis: a prospective observational study. *Lancet Respir Med.* 2021;9(8):885-96. doi:10.1016/S2213-2600(20)30557-9.
2. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2017;50(3):1700629. doi:10.1183/13993003.00629-2017.

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ФОРМА ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ И СИНДРОМ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ СНА: ВОЗМОЖНОСТИ СРАР-ТЕРАПИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Бердышева В. А., Вакуленко А. С., Ионин В. А., Баранова Е. И.

ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

ilingina@mail.ru

Фибрилляция предсердий является крайне распространенным нарушением ритма и часто сочетается с синдромом обструктивного апноэ сна. На настоящий момент известно, что наличие нарушений дыхания во сне снижает эффективность всех видов лечения фибрилляции предсердий. Согласно литературным данным, апноэ связано с увеличением частоты рецидивов аритмии после кардиоверсии и радиочастотной абляции. В данной работе представлен клинический случай пациента с персистирующей формой фибрилляции предсердий, безуспешными попытками радиочастотной абляции устьев легочных вен в анамнезе. При дополнительном обследовании у пациента верифицирован синдром обструктивного апноэ сна тяжелой степени, инициирована респираторная поддержка, на фоне которой зарегистрировано спонтанное восстановление синусового ритма с последующим длительным удержанием в динамике.

Ключевые слова: фибрилляция предсердий, обструктивное апноэ сна, СРАР-терапия, контроль ритма.

Введение

Синдром обструктивного апноэ сна (СОАС) является крайне распространенным заболеванием и относится к факторам риска развития сердечнососудистой патологии. Исследования показывают, что распространенность фибрилля-

ции предсердий (ФП) у больных СОАС составляет до 5%, в сравнении с 0,41% среди населения в целом [1]. Обращает внимание малочисленность работ, посвященных связи апноэ с конкретными формами ФП и влиянию СРАР-терапии на прогрессирование аритмии.

Временная шкала



Клинический случай

Пациент 62 лет с ожирением 2 степени (ИМТ=35,4 кг/м²), анамнезом гипертонической болезни и пароксизмальной формы фибрилляции предсердий с частыми пароксизмами, безуспешными попытками радиочастотной абляции устьев легочных вен от 2014, 2018 г., на постоянной антикоагулянтной (табл. Ривароксабан 20 мг) и антиаритмической терапии препаратом IC класса (табл. Пропафенон 150 мг

3 раза в сутки), обратился амбулаторно с жалобами на эпизоды повышения артериального давления, перебои в работе сердца, не купирующиеся в течение последних 3 месяцев. При активном опросе выявлены жалобы на храп, дневную сонливость.

При обследовании на ЭКГ: ритм фибрилляция предсердий с ЧЖС 91 уд. в мин. По результатам эхокардиографического исследования индекс объема левого предсердия 24,5 мл/м², выявлены уме-

ренная гипертрофия и диастолическая дисфункция левого желудочка, значимой клапанной патологии не обнаружено. В рамках верификации ишемической болезни сердца как причины нарушений ритма выполнена МСКТ-коронароангиография: признаков кальциноза коронарных артерий не выявлено. Учитывая длительность пароксизма ФП, отсутствие гемодинамической нестабильности, показаний к экстренному восстановлению синусового ритма не определено. Произведена коррекция терапии: назначены бета-блокаторы в минимальной дозе, рекомендована плановая госпитализация для выполнения кардиоверсии. С учетом высокого риска наличия апноэ сна выполнено респираторное мониторирование, по результатам которого выявлен синдром обструктивного апноэ сна тяжелой степени (индекс апноэ-гипопноэ (ИАГ) 50,2 в час), максимальная длительность апноэ 57 секунд, средний уровень сатурации — 94,2%, минимальный — 70%. Определены показания к проведению CPAP-терапии. На фоне эффективной (ИАГ 2,7 в час) респираторной поддержки в течение 1 месяца зарегистрировано спонтанное восстановление синусового ритма (подтвержденное ЭКГ), купировались жалобы на храп, уменьшилась выраженность дневной сонливости, улучшилось качество сна, нормализовались цифры артериального давления. На фоне регулярного использования CPAP в течение последующих 6 месяцев — пароксизмы ФП не рецидивировали, улучшилось качество жизни, продолжено наблюдение в динамике.

Обсуждение

Во многих исследованиях, посвященных изучению распространенности ФП у пациентов с диагностированным апноэ сна, показана достоверная связь между этими заболеваниями. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по диагностике и лечению пациентов с фибрилляцией предсердий (2020) СОАС является одним из этиологических факторов развития ФП и способствует прогрессированию данного нарушения ритма [2].

Отмечено, что частота отсутствия адекватного ответа на фармакологическое лечение ФП увеличивается пропорционально росту степени тяжести апноэ [3]. На настоящий момент показано, что наличие подтвержденного СОАС связано с более высокой частотой возобновления ФП после кардиоверсии путем электроимпульсной терапии [4]. Кроме того, имеются многочисленные литературные данные об увеличении частоты рецидивов

ФП после катетерной абляции у пациентов с ожирением при сочетании с синдромом обструктивного апноэ сна [5]. Представленные данные демонстрируют, что наличие нарушений дыхания во сне снижает эффективность всех видов лечения ФП.

Эффективное использование CPAP-терапии, согласно литературным источникам, способствует устранению хронической гипоксии, нормализации уровня артериального давления, снижению скорости процессов ремоделирования миокарда, и, таким образом, удержанию синусового ритма [6, 7]. Представляется разумным проведение направленного скрининга среди пациентов, имеющих ФП, с целью выявления эпизодов апноэ. При наличии документированного СОАС рекомендуется инициировать лечение, направленное на коррекцию эпизодов апноэ (постоянное положительное давление в дыхательных путях) [2]. Эффективная CPAP-терапия не только устраняет симптомы, связанные с СОАС, но и оказывает положительный эффект на частоту возникновения и переносимость пароксизмов ФП, а также, вероятно, способствует восстановлению и удержанию синусового ритма.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Abe H, Takahashi M, Yaegashi H, et al. Efficacy of continuous positive airway pressure on arrhythmias in obstructive sleep apnea patients. *Heart Vessels* 2010;25:63-9.
2. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association of Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) *European Heart Journal* (2020), 1-126.
3. Monahan K, Brewster J, Wang L, et al. Relation of the severity of obstructive sleep apnea in response to anti-arrhythmic drugs in patients with atrial fibrillation or atrial flutter. *Am J Cardiol.* 2012;110(3):369-72.
4. Gami AS, Hodge DO, Herges RM, et al. Obstructive sleep apnea, obesity, and the risk of incident atrial fibrillation. *Journal of the American College of Cardiology.* 2007;49:565571.
5. Fein AS, Shvilkin A, Shah D, et al. Treatment of obstructive sleep apnea reduces the risk of atrial fibrillation recurrence after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(4):300-5.
6. Neilan TG, Farhad H, Dodson JA, et al. Effect of sleep apnea and continuous positive airway pressure on cardiac structure and recurrence of atrial fibrillation. *J Am Heart Assoc.* 2013;2(6):e000421.
7. Арутюнян Г.Г., Агальцов М.В., Давтян К.В., Драпкина О.М. Сочетание фибрилляции предсердий и обструктивного апноэ сна — есть ли связь? *Российский кардиологический журнал.* 2018;23(12):119-24.

ВЫЯВЛЕНИЕ ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ НА ФОНЕ ХИМИОТЕРАПИИ С ПОМОЩЬЮ ДИСТАНЦИОННОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ ОДНОКАНАЛЬНОЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Меситская Д. Ф., Яснева А. С., Фашафша З. З., Копылов Ф. Ю., Андреев Д. А.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

anastasiia.iasnieva@mail.ru

Фибрилляция и трепетание предсердий могут быть проявлениями кардиотоксичности некоторых противоопухолевых препаратов. Фибрилляция предсердий, связанная с химиотерапией, ассоциирована с неблагоприятными исходами. Кроме того, в два раза возрастает частота тромбозов у онкологических пациентов с впервые возникшей мерцательной аритмией. Всё это указывает на важность своевременного выявления и лечения данного нарушения ритма у онкологических пациентов. Мы представляем клинический случай пациента 59 лет с плоскоклеточным раком нижней трети пищевода. После первого курса полихимиотерапии по схеме TPF у пациента возникла фибрилляция предсердий, которая была выявлена с помощью одноканального монитора электрокардиограммы в чехле смартфона (CardioQVARK). Ранее эффективность данного монитора в выявлении фибрилляции предсердий уже была доказана. Дистанционный мониторинг во время химиотерапевтического лечения позволит своевременно выявить раннее развитие кардиотоксичности и назначить необходимое лечение.

Ключевые слова: фибрилляция предсердий, кардиотоксичность, дистанционный мониторинг сердечного ритма, одноканальная электрокардиография, скрининг, клинический случай.

Введение

Фибрилляция предсердий (ФП) и трепетание предсердий (ТП) могут быть проявлениями кардиотоксичности некоторых противоопухолевых препаратов [1]. Фибрилляция предсердий, связанная с химиотерапией, ассоциирована с неблагоприятными исходами [2]. Кроме того, в два раза возрастает частота тромбозов у онкологических пациентов с впервые возникшей мерцательной аритмией [3]. Всё это указывает на важность своевременного выявления и лечения данного нарушения ритма у онкологических пациентов.

Клинический случай

Пациент К., 59 лет, с жалобами на общую слабость и дисфагию. Известно, что более 20 лет страдал гипертонической болезнью, но регулярно не лечился. В сентябре 2020 г. был выявлен плоскоклеточный высокодифференцированный инвазивный рак нижней трети пищевода. Было проведено стентирование пищевода. По результатам компьютерной томографии органов грудной клетки была выявлена деструкция стенки пищевода и инвазии в паренхиму правого

легкого S6-S7 с образованием полости распада в S6. Проведение хирургического лечения не рекомендовано, было принято решение о проведении полихимиотерапии (ПХТ) в стационарном режиме по схеме TPF (доцетаксел, цисплатин, 5-фторурацил).

В январе 2021 г. пациент в плановом порядке поступил в онкологическое отделение Университетской клинической больницы Сеченовского университета. На электрокардиографии (ЭКГ), снятой с помощью одноканального монитора CardioQVARK был выявлен синусовый ритм, что подтвердилось и при проведении 12-канальной ЭКГ. При проведении эхокардиографии были выявлены признаки несимметричной концентрической гипертрофии левого желудочка с обструкцией выносящего тракта левого желудочка.

Пациенту был проведен первый курс ПХТ по схеме TPF. Через месяц пациент поступил в плановом порядке в онкологическое отделение для проведения второго курса ПХТ, однако на одной из ЭКГ, зарегистрированной при дистанционном мониторинговании с помощью монитора CardioQVARK была выявлена нормосистолическая форма ФП (рис. 1).

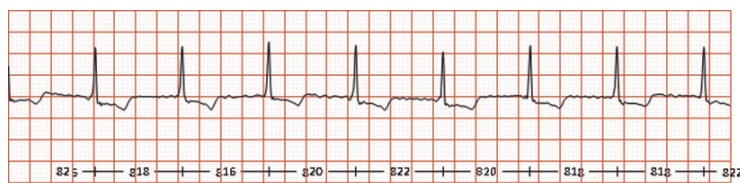


Рис. 1 Дистанционное мониторирование ЭКГ с помощью одноканального монитора CardioQVARK после первого курса полихимиотерапии. Нормосистолическая форма фибрилляции предсердий.

При проведении 12-канальной ЭКГ определялся ритм трепетания предсердий (ТП) с наджелудочковой экстрасистолой. Пациенту был поставлен диагноз: "Персистирующая форма фибрилляции-трепетания предсердий с нормосистолией желудочков (CHA₂DS₂-VASc — 2 балла, HAS-BLED — 2 балла)". По результатам проведенного кардиоонкологического консилиума было принято решение о назначении антикоагулянтной терапии в редуцированной дозе с последующим восстановлением синусового ритма, а также отмена доцетаксела из схемы TPF.

Пациент получал терапию апиксабаном 2,5 мг по 1 таблетке 2 раза в день, бисопрололом 2,5 мг по 1 таблетке в день, эналаприлом 2,5 мг в день, розувастатином по 20 мг в день.

В дальнейшем после проведения двух курсов ПХТ 2-й линии по схеме PF (цисплатин, 5-фторурацил) у пациента регистрировался ритм ФП/ТП.

Обсуждение

Наличие ранее существующего заболевания сердца, а также гипертония в анамнезе могут служить дополнительным "субстратом" для возникновения нежелательных явлений со стороны сердца при противоопухолевой терапии [4, 5]. Было показано, что доцетаксел и цисплатин (препараты, входящие в схему лечения пациента) имеют связь с возникновением ФП [6]. Существуют сообщения о том, что 5-фторурацил тоже может вызывать ФП посредством спазма коронарных артерий и последующей ишемии [7]. Наличие в схеме нескольких препаратов, способных вызвать ФП, вызывает затруднения в выявлении точной причины аритмии. Существуют данные, что добавление доцетаксела к схеме PF приводит к большей токсичности [8]. В связи с этим было принято решение отказаться от применения доцетаксела.

Большое число пациентов не испытывают симптомов, связанных с ФП. Отсутствие постоянного мониторингирования ритма может приводить к серьезной недооценке частоты ФП в онкологической популяции [9]. Применение новых методов регистрации ЭКГ может изменить ситуацию. Ранее эффективность монитора CardioQVARK в выявлении фибрилляции предсердий уже была доказана [10].

Заключение

Дистанционное мониторирование одноканальной ЭКГ во время химиотерапевтического лечения позволит выявить раннее развитие кардиотоксичности и назначить необходимое лечение, что поможет предотвратить возможные осложнения.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Xiao D, Li J, Liu Y, et al. Emerging trends and hotspots evolution in cardiotoxicity: A bibliometric and knowledge-Map analysis From 2010 to 2022. *Front Cardiovasc Med.* 2023;10:1089916. doi:10.3389/fcvm.2023.1089916.
2. Hajjar LA, Fonseca SMR, Machado TIV. Atrial Fibrillation and Cancer. *Front Cardiovasc Med.* 2021;8:590768. doi:10.3389/fcvm.2021.590768.
3. Ahmad J, Thurlapati A, Thotamgari S, et al. Anti-cancer Drugs Associated Atrial Fibrillation-An Analysis of Real-World Pharmacovigilance Data. *Front Cardiovasc Med.* 2022;9:739044. doi:10.3389/fcvm.2022.739044.
4. Badheeb AM, Ahmed F, Alzahrani HA, et al. Cancer Therapy-Related Cardiotoxicity: A Comprehensive Retrospective Analysis at Najran Cancer Center, Saudi Arabia. *Cureus.* 2023;15(7):e41287. doi:10.7759/cureus.41287
5. Costa IBSDS, Bittar CS, Fonseca SMR, et al. Brazilian cardio-oncology: the 10-year experience of the Instituto do Cancer do Estado de Sao Paulo. *BMC Cardiovasc Disord.* 2020;20(1):206. doi:1186/s12872-020-01471-8.
6. Alexandre J, Salem JE, Moslehi J, et al. Identification of anticancer drugs associated with atrial fibrillation: analysis of the WHO pharmacovigilance database. *Eur Heart J Cardiovasc Pharmacother.* 2021;7(4):312-20. doi:10.1093/ehjcvp/pvaa037.
7. Adhikari A, Asdaq SMB, Al Hawaj MA, et al. Anti-cancer Drug-Induced Cardiotoxicity: Insights and Pharmacogenetics. *Pharmaceuticals (Basel).* 2021;14(10):970. doi:10.3390/ph14100970.
8. Peng H, Chen B, He S, Tian L, Huang Y. Efficacy and Toxicity of Three Induction Chemotherapy Regimens in Locoregionally Advanced Nasopharyngeal Carcinoma: Outcomes of 10-Year Follow-Up. *Front Oncol.* 2021;11:765378. doi:10.3389/fonc.2021.765378.
9. Diederichsen SZ, Haugan KJ, Brandes A, et al. Natural History of Subclinical Atrial Fibrillation Detected by Implanted Loop Recorders. *J Am Coll Cardiol.* 2019;74(22):2771-81. doi:10.1016/j.jacc.2019.09.050.
10. Gognieva D, Vishnyakova N, Mitina Y, et al. Remote Screening for Atrial Fibrillation by a Federal Cardiac Monitoring System in Primary Care Patients in Russia: Results from the Prospective Interventional Multicenter FECAS-AFS Study. *Glob Heart.* 2022;17(1):4. doi:10.5334/gh.1057.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ ФЛЕБОТРОМБОЗЫ У ПАЦИЕНТКИ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Стамболцян В. Ш., Пушкина А. В.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Stamboltsyan95@mail.ru

Клинический случай демонстрирует развитие флеботромбозов у пациентки с болезнью Крона и сопутствующими нарушениями гемокоагуляции на фоне терапии системными глюкокортикостероидами и алгоритмы лечения пациентов данной категории.

Ключевые слова: Болезнь Крона, нарушение метаболизма гомоцистеина, флеботромбоз, венозные тромбозэмболические осложнения, клинический случай.

Введение

Лечение воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) сопровождается высокими нежелательными явлениями и осложнениями, среди которых особое место занимают венозные тромбозэмболические

осложнения (ВТЭО). Известно, что риск тромбозов глубоких вен (ТВГ) в 2-3 раза > по сравнению с общей популяцией, что во многом обусловлено применением системных глюкокортикостероидов (ГКС).

Временная шкала



Клинический случай

Пациентка 62 лет с ранее установленным диагнозом болезни Крона (2020 г.) поступила 02.2023 г. в плановом порядке в отделение гастроэнтерологии с целью динамического наблюдения. Из анамнеза: с 2020 г. пациентка непрерывно принимала перорально препараты 5-аминосалициловой кислоты (5АСК), в периоды обострений заболевания проводился курс топических ГКС (будесонид), а также курс свободных молекул (таблетированный препарат) в рамках клинического исследования (2021 г.) с положительной клинико-лабораторной динамикой, эндоскопический контроль не проводился. В апреле 2022 г. с обострением среднетяжелой степени (кашицеобразный стул до 7 р/сутки, гематохезия, боль в животе) экстренно госпитализирована в дежурный стационар, где была инициирована гормональная терапия, впервые был назначен азатиоприн, антибактериальная терапия, спазмолитики, гемостатики. На фоне проводимой высокодозной терапии системными ГКС у пациентки

развилось жизнеугрожающее осложнение: неокклюзионный берцово-подколенный флеботромбоз слева, окклюзивный берцово-подколенный флеботромбоз справа (рис. 1), к терапии были добавлены препараты из группы новых оральных антикоагулянтов. На 10-ый день выписки пациентка экстренно госпитализирована в хирургическое отделение из-за развившегося осложнения на фоне терапии антикоагулянтами, с диагнозом: Медикаментозная коагулопатия, осложненная обширной предбрюшинной гематомой с продолжающим кровотечением. Гемоперитонеум. Тотальное нагноение послеоперационной раны с формированием эвентрации. КТ-картина тромбоза мелких ветвей слева. Выполнена лапаротомия, санация, дренирование брюшной полости, проводилась антибактериальная терапия и антикоагулянтная терапия на фоне кратковременной отмены ГКС, АЗА, с положительной динамикой.

После выписки — возобновление поддерживающей терапии (АЗА=5-АСК). Данных в пользу на-

следственной тромбофилии получено не было, однако, выявлены незначимые полиморфизмы генов (F1 455G/A, FXIII G/T...) за снижения активности фибринолитической системы и нарушения метаболизма гомоцистеина (уровень гомоцистеина определялся в пределах нормы).

В период настоящей госпитализации (02.2023) на фоне клинического ухудшения наблюдалась картина хронических воспалительных изменений поперечного и нисходящего отделов ободочной кишки, сигмовидной кишки без выраженных признаков активности, проводилась иммуносупрессивная терапия (оптимизация дозы азатиоприна в соответствии с расчетом на массу тела). Пациентка выписана с рекомендациями по приему поддерживающей терапии, антикоагулянтной терапии (ксарелто 20 мг/сут.) под наблюдением гематолога, обработка послеоперационных швов, наблюдение хирурга; лабораторный контроль клинико-биохимических показателей крови, фекального кальпротектина, уровня гомоцистеина 1 раз в 3 месяца, эндоскопический контроль выполнением биопсии через 6 месяцев, УЗИ мягких тканей передней брюшной стенки, УЗИ вен нижних конечностей в динамике.



Рис. 1 Окклюзивный тромбоз подколленной вены. Дуплексное сканирование вен нижних конечностей (апрель 2022 г.).

Клинический заключительный диагноз

Основное заболевание: Болезнь Крона, колит, воспалительная форма, хроническое рецидивирующее течение, клиническая ремиссия (CDAI 128 баллов), эндоскопическая активность SES CD 6 баллов (11.2022). Терапия азатиоприном с 07.2022 г.

Внекишечные проявления: периферическая артропатия.

Сопутствующий диагноз: Неокклюзионный берцово-подколенный флеботромбоз слева (04.2022) с формированием шунтирующего кровотока по БПВ и ГБВ (11.2022). Окклюзионный берцово-подколенный флеботромбоз справа (04.2022) с полной реканализацией (11.2022). ХВН 1 ст. Медикаментозная коагулопатия (06.2022), осложненная обширной предбрюшинной гематомой с продолжающим кровотечением и тканей передней брюшной стенки. Гемоперитонеум. Релапаротомия и устранение эвентрации, некрэктомия краев раны (30.06.2022). Дренирование гематомы малого таза (23.06.2022). Лигатурные свищи послеоперационного рубца передней брюшной стенки. Послеоперационная вентральная грыжа. Зубчатая аденома толстой кишки (полипэктомия, 08.2021).

Заключение

Пациенты с ВЗК находятся в зоне высокого риска тромботических событий. В отечественных клинических рекомендациях по ведению пациентов с язвенным колитом и болезнью Крона нет информации о профилактике и лечении ВТЭО. Решение о возможности медикаментозной профилактики ТГВ должно приниматься на основании оценки соотношения ожидаемой пользы и возможного риска у каждого конкретного больного. Согласно международному консенсусу по профилактике венозных и артериальных тромботических явлений пациенты с ВЗК должны быть проверены на наличие факторов риска ВТЭО с подбором профилактической терапии в зависимости от тяжести течения, наличия факторов риска, нахождения пациента в стационаре или амбулаторном звене.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Ивашкин В.Т., Шелыгин Ю.А., Абдулганиева Д.И. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Крона у взрослых (проект). Колопроктология. 2020;19(2):8-38. doi:10.33878/2073-7556-2020-19-2-8-38.
2. Olivera PA, Zuily S, Kotze PG, et al. International consensus on the prevention of venous and arterial thrombotic events in patients with inflammatory bowel disease. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2021;18:857-73.
3. Бокерия Л.А., Затевахин И.И., Кириенко А.И. и др. Российские клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике венозных тромбозных осложнений (ВТЭО). Флебология. 2015;9(4-2):1-52.
4. Национальный стандарт российской федерации. Клинические рекомендации (протоколы лечения). Профилактика тромбозных осложнений (ВТЭО). Дата введения 2016-03-01.

ПЕРВИЧНЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ И ВНУТРИПЕЧЕНОЧНАЯ ХОЛАНГИОКАРЦИНОМА У ПАЦИЕНТКИ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Стамболцян В. Ш., Журавлева М. С.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Stamboltsyan95@mail.ru

Клинический случай сочетанной аутовоспалительной патологии — болезни Крона и первичного склерозирующего холангита с длительным бессимптомным течением у пациентки с коморбидной патологией. Осложнением первичного склерозирующего холангита явилась трансформация в цирроз печени, в последующем развитие онкопатологии (холангиоцеллюлярная карцинома).

Ключевые слова: Болезнь Крона, первичный склерозирующий холангит, холангиоцеллюлярная карцинома, онкоскрининг, клинический случай.

Введение

Холангиоцеллюлярная карцинома наиболее распространенная злокачественная опухоль гепатобилиарной системы при ПСХ (4-36%). В ½ случаев диагностируется в первый год после диагноза ПСХ, и данному виду опухоли характерно длитель-

ное бессимптомное течение, что усложняет своевременную диагностику. Данный клинический случай демонстрирует необходимость регулярного онкоскрининга у пациентов с ВЗК и ПСХ, в связи с высоким риском КРР, ГЦК и ХЦК у данной категории.

Временная шкала



Клинический случай

Пациентка 51 года в ноябре 2021 г. с астеническим синдромом, снижением веса госпитализирована в отделение стационара для уточнения диагностического представления и коррекции терапии. В анамнезе: с 1995 г. установлен диагноз язвенного колита на постоянной терапии препаратами 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК). В 2019 г. Трансформация диагноза на болезнь Крона, индуцированы системные ГКС, азатиоприн с выходом в ремиссию. Лабораторно наблюдался синдром холестаза, по поводу которого дообследование не проводилось. В октябре 2019 г. госпитализация в клинику Петра Великого, где проведено обследование: α1-глобулины — 6,07%, γ-глобулины — 22,82%, положительные антитела — ANA 1:1280, гомо-

генный тип свечения. Ig M к *Opisthorchis felineus* не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости: признаки цирроза печени, билиарной гипертензии, холангита. МРХПГ: картина деформированных внутрипеченочных протоков (ПСХ?). Биопсия печени: симптом "луковичной шелухи". Установлен диагноз первичного склерозирующего холангита, к терапии препараты УДХК 1000 мг/сутки. Летом 2021 г. лабораторно: СОЭ до 97 мм/ч, РЭА в 2 раза, СА19-9 в 4 раза. КТ ОГК и ОБП (с контрастом): патологическое образование левой доли печени.

Гистология: папиллярная высокодифференцированная аденокарцинома. В ноябре 2021 г. выполнена анатомическая резекция печени (сегментэктомия S3).

Гистологическое исследование внутриоперационного материала (рис. 1): внутривенная высококодифференцированная холангиокарцинома преимущественного тубулярного строения.

Диагноз: Холангиоцеллюлярная карцинома S3 pT2N0Mx. Цирроз печени класс А по Child-Pugh (6 баллов), MELD 9 баллов, в исходе первичного склерозирующего холангита внутривенных протоков. Портальная гипертензия: ВРВП 1 ст. Болезнь Крона, илеоколит, хроническое рецидивирующее течение, ремиссия. Непереносимость тиопуринов (лейкопения). Пациентка выписана с рекомендациями. Спустя 3 месяца при контроле КТ ОБП и ОГК: метастазы в легких, местный рецидив. Лабораторно: анемия и гипоальбуминемия. Проводится симптоматическая терапия.

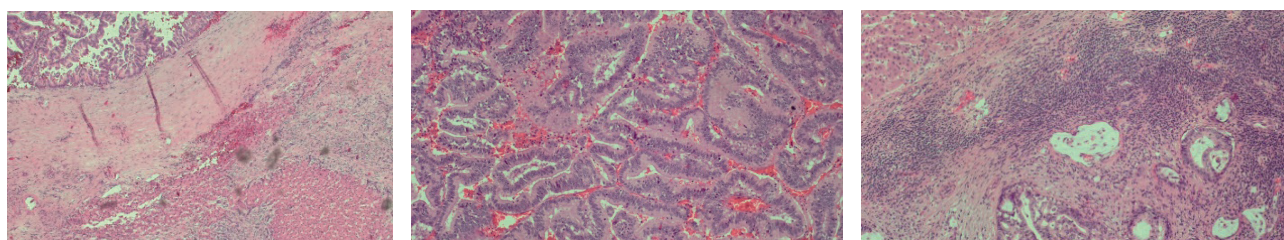
Клинический заключительный диагноз. Основное заболевание: Холангиоцеллюлярная карцинома S3 pT2N0Mx (C22) стадия А по Барселонской классификации. Сопутствующий: Цирроз печени класс А по Child-Pugh (6 баллов), MELD 9 баллов,

исходе первичного склерозирующего холангита внутривенных желчных протоков. Портальная гипертензия: ВРВП пищевода и желудка 1 ст. Латентная печеночная энцефалопатия.

Болезнь Крона, илеоколит, хроническое рецидивирующее течение, клиничко-эндоскопическая ремиссия. Непереносимость тиопуринов (лейкопения). Внекишечные проявления: артралгии. ЖКБ. Хронический калькулезный холецистит, ремиссия.

Обсуждение

Холангиоцеллюлярная карцинома наиболее распространенная злокачественная опухоль гепатобилиарной системы при ПСХ (4-36%). В ½ случаев диагностируется в первый год после диагноза ПСХ, и данному виду опухоли характерно длительное бессимптомное течение, что усложняет своевременную диагностику. Данный клинический случай демонстрирует необходимость регулярного онкоскрининга у пациентов с ВЗК и ПСХ, в связи с высоким риском КРР, ГЦК и ХЦК у данной категории.



А.

Б. x 100 граница опухоли

В. x 100 опухоль

Рис. 1 Микроскопический препарат печени (гистологическое исследование внутриоперационного материала от ноября 2021 г.).

- Очаги высококодифференцированной аденокарциномы тубулярно-сосочкового строения, местами с фиброзной капсулой (А.)

- Участки инвазивного роста, со слабо выраженным слизистым образованием (Б.)

- При большом увеличении (В.) опухоль имеет преимущественно тубулярный, криворифмный и сосочковый тип строения, с высоким атипичным цилиндрическим эпителием с высокой митотической активностью.

Заключение

Внутривенная высококодифференцированная холангиокарцинома преимущественного тубулярного строения; pT2; ICD-O 8160/3.

Фон: Хронический умеренно активный гепатит, стадия фиброза (F4) — цирроз печени.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Inflammatory Bowel Disease. World Gastroenterology Organisation Официальный интернет-портал правовой информации. Режим доступа: URL: <https://www.worldgastroenterology.org/guidelines>.
2. Клинические рекомендации "Язвенный колит" [Электронный ресурс]. Официальный интернет-портал правовой информации. Режим доступа: <https://legalacts.ru/doc/klinicheskierekomendatsiiiazvennyi-kolit-utv-minzdravom-rossii>.
3. Ивашкин В.Т., Шелыгин Ю.А., Абдулганиева Д.И. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Крона у взрослых (проект). Колопроктология. 2020;19(2):8-38. doi:10.33878/2073-7556-2020-19-2-8-38.
4. Bowlus CL, Lim JK, Lindor KD. AGA Clinical Practice Update on Surveillance for Hepatobiliary Cancers in Patients With Primary Sclerosing Cholangitis: Expert Review. 2019;17(12):2416-22.
5. Management of primary sclerosing cholangitis and its complications: an algorithmic approach. Prokopič, Ulrich Beuers Hepatol Int. 2021;15(1):6-20.

АЛКОГОЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Сантаков А. А., Варавин Н. А.

Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова Минобороны России, Санкт-Петербург, Россия

golovanova213@yandex.ru

Алкогольная кардиомиопатия характеризуется нарушением сокращения и дилатации одного или обоих желудочков сердца. Степень ежедневного употребления алкоголя и продолжительность злоупотребления алкоголем связаны с развитием алкогольной кардиомиопатии, хотя точные пороговые значения и сроки, в течение которых злоупотребление алкоголем вызывает дисфункцию сердца, остаются неопределенными. Таким образом, необходимостью описания данного клинического случая является демонстрация отрицательного вреда алкоголя на состояние миокарда.

Ключевые слова: алкогольная кардиомиопатия, клинический случай, дилатационная кардиомиопатия, алкогольная болезнь сердца, этанол.

Введение

Сердечно-сосудистая система является второй после желудочно-кишечного тракта системой наиболее подверженной глобальной токсичности этанола [1, 2]. При высокой дозе и хроническом потреблении этанол может вызывать прогрессирующее повреждение миокарда в виде алкогольной кардиомиопатии (АКМП) [2]. Распространенность АКМП среди лиц с дилатационной кардиомиопатией может составлять от 23% до 66% в зависимости от уровня алкоголизации населения [3]. У таких пациентов отмечается дилатация и нарушение сокращения левого или обоих желудочков [4]. Таким образом, диагноз АКМП основывается на данных анамнеза хронического избыточного употребления алкоголя и глобальной дисфункции миокарда, которая не может быть объяснена каким-либо другими причинами [5].

Цель: показать сложность диагностики алкогольной кардиомиопатии вследствие отсутствия четких критериев постановки диагноза, что является особенно актуально в свете сохраняющейся проблемы злоупотребления алкоголем.

Клинический случай

Пациент Б. 40 лет поступил в 1 клинику терапии усовершенствования врачей им. Н. С. Молчанова 18.08.2023 с жалобами на общую слабость, периодическое чувство перебоев в работе сердца, одышку при выполнении ранее переносимой физической нагрузки, а также снижение остроты зрения с 16.08.2023.

Из анамнеза болезни известно (анамнез собран со слов пациента и представленной медицинской документации), что дебют заболевания произошел остро, 13.08.2023 на фоне хорошего самочувствия пациент отметил появление слабости, чув-

ства перебоев в работе сердца, головокружения, потемнения в глазах. Госпитализирован в районную больницу месту жительства. Диагностирован: пароксизм фибрилляции предсердий, осложнившийся отеком легких, купирован медикаментозно. На следующий день произошел рецидив отека легких на фоне пароксизма желудочковой тахикардии, купирован электроимпульсной терапией. В ходе обследования выполнена коронароангиография: изменений коронарных артерий не установлено. Пациенту проводилась кардиотропная, антиаритмическая, антикоагулянтная и диуретическая терапия на фоне которой отмечалась положительная динамика и для дальнейшего лечения пациент был переведен в Военно-медицинскую академию им. С. М. Кирова. Из данных анамнеза жизни известен факт наличия вредных привычек курение на протяжении 15 лет по 1 пачке в день и хронического употребления спиртных напитков.

При оценки объективного статуса выявлены следующие изменения: гиперстенический тип телосложения, ИМТ 34,3 кг/м², левая граница относительной сердечной тупости по срединноключичной линии, пастозность голеней. В ходе обследования отмечались следующие изменения по данным лабораторных исследований: повышение АСТ до 205,1 Ед/л (норма 0-35), АЛТ до 195,9 Ед/л (норма 0-45), общего билирубина до 43,28 мкмоль/л (норма 5,1-19,0), прямого билирубина до 26,78 мкмоль (норма 1,7-6,8), ГГТП до 498,7 Ед/л (норма 11-61), гипокалиемия К — 3,0 ммоль (норма 3,5-5,1). По данным инструментальных методов исследования: отмечались распространенные неспецифические нарушения процессов реполяризации (слабо отрицательные зубцы Т), удлинение интервала QT (QTc- 458 мс) по данным электрокардиографии, по данным эхокардиографии ремоделирование камер

сердца в виде дилатация обоих желудочков (КДР ЛЖ — 6,21 см, индекс объема ЛП — 39,8 мл/м², КДР ПЖ — 3,98 см), снижение систолической функции левого желудочка (ФВ ЛЖ — 44%), повышение СДЛА до 52 мм рт.ст.

Учитывая жалобы на снижение остроты зрения, пациент был проконсультирован офтальмологом, установлено снижение биоэлектрической активности проводящих путей зрительного анализатора, далее выполнена МРТ головного мозга, по данным которой выявлены структурных изменений в центральных отделах варолиева моста, вероятно понтинный миелолиз, единичные очаги глиоза, сосудистого характера, расширение субарахноидального пространства по конвекстиальной поверхности лобных и теменных долей.

Обсуждение

Учитывая данные анамнеза пациента, результаты лабораторных исследований (обнаружены возможные маркеры избыточного потребления алкоголя: повышение ГГТП, АСТ, АЛТ (коэффициент де Ритиса 1)), а также ремоделирование камер сердца и снижение сократительной способности левого желудочка, пациенту был установлен диагноз АКМП. В пользу данной позиции были результаты коронароангиографии, а также результатам МРТ головного мозга (выявлен понтинный миелолиз, что тоже может свидетельствовать о хроническом употреблении алкоголя). На сегодняшний день АКМП рассматривается в качестве диагноза исключения, косвенным подтверждением которого может служить наличие положительной клинической динамики на фоне отказа от употребления алкоголя.

Заключение

АКМП является одной из основных причин неишемической дилатационной кардиомиопатии. АКМП характеризуется множеством структурных

изменений в миокарде, которые влияют как на систолическую, так и на диастолическую функции. Основным методом лечения данного заболевания является отказ от употребления алкоголя.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Кобалава Ж. Д., Лазарев П. В., Гончаров А. С. Современный взгляд на проблемы патогенеза, диагностики и лечения алкогольной кардиомиопатии. Российский кардиологический журнал. 2019;24(11):164-72. doi:10.15829/1560-4071-2019-11-164-172.
2. Fernández-Solà J. The Effects of Ethanol on the Heart: Alcoholic Cardiomyopathy Nutrients. 2020;12(2):572. doi:10.3390/nul2020572.
3. Кузма Фади, Павлов Ч. С., Усанова А. А. и др. Неинвазивные и лабораторные методы диагностики алкогольной болезни печени: литературный обзор. Consilium Medicum. 2017;19(82):27-32. doi:10.26442/2075-1753_19.8.2.27-32.
4. Maisch B. Alcoholic cardiomyopathy: The result of dosage and individual predisposition. Alkoholische Kardiomyopathie: Eine Folge der Dosis und der individuellen Prädisposition. Herz. 2016;41(6):484-93. doi:10.1007/s00059-016-4469-6.
5. Takigawa M, Takahashi A, Kuwahara T, et al. Impact of Alcohol Consumption on the Outcome of Catheter Ablation in Patients With Paroxysmal Atrial Fibrillation. Journal of the American Heart Association. 2016;5(12):12-5. doi:10.1161/JAHA.116.004149.
6. Fernández-Solà J. The Effects of Ethanol on the Heart: Alcoholic Cardiomyopathy. Nutrients. 2020;12(2):572. doi:10.3390/nul2020572.
7. Andersson C, Schou M, Gustafsson F. Alcohol Intake in Patients with Cardiomyopathy and Heart Failure: Consensus and Controversy. Circulation. Heart failure. 2022;15(8):e009459. doi:10.1161/CIRCHEARTFAILURE.121.009459.
8. Day E, Rudd JHF. Alcohol use disorders and the heart. Addiction (Abingdon, England). 2019;114(9):1670-8. doi:10.1111/add.14703.

УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕННОГО ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА С ПОРАЖЕНИЕМ АОРТАЛЬНОГО И МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНОВ У ПАЦИЕНТА, ВЕДУЩЕГО АСОЦИАЛЬНЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Дружилов М. А., Петров А. Е., Кузнецова Т. Ю.

ФГБОУ ВО "Петрозаводский государственный университет", Петрозаводск, Россия

drmark1982@mail.ru

Представлен клинический случай инфекционного эндокардита с сочетанным поражением аортального и митрального клапанов у пациента, ведущего асоциальный образ жизни. Данный случай характеризует несвоевременная диагностика и развитие осложнений, потребовавших проведение кардиохирургического вмешательства.

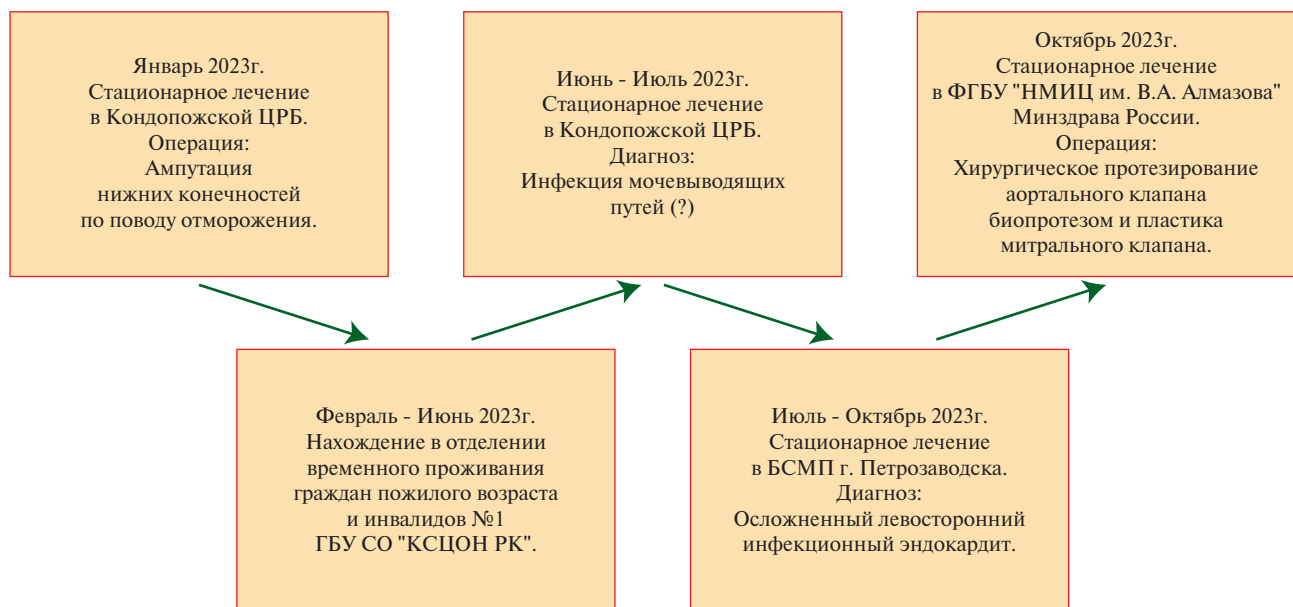
Ключевые слова: клинический случай, инфекционный эндокардит, сочетанное клапанное поражение.

Введение

Инфекционный эндокардит, представляющий собой инфекционно-воспалительное заболевание эндокарда с системной воспалительной реакцией и часто осложняющийся развитием прогрессирующей сердечной недостаточности, тромбогеморрагическими и иммунокомплексными внесердечными проявлениями [1], по-прежнему остается патологией с высоким показателем летальности [2].

При левостороннем процессе сочетанное поражение аортального и митрального клапанов встречается у 20% пациентов [3] и более чем в 2/3 случаев приводит к необходимости выполнения кардиохирургических вмешательств из-за развития осложнений, в первую очередь, сердечной недостаточности вследствие тяжелой клапанной регургитации [4].

Временная шкала



Клинический случай

Пациент Б., мужчина, 42 года. Из анамнеза жизни: не работает, курит, не отрицает факт длитель-

ного злоупотребления алкоголем с запоями. До развития настоящего заболевания кардиоваскулярной патологии в анамнезе не было. В январе 2023 г.

в ГБУЗ Республики Карелия (РК) "Кондопожская ЦРБ" в связи с отморожением ног выполнена ампутация нижних конечностей справа на уровне сустава Шопара, слева на уровне верхней трети голени. В последующем находился в отделении временного проживания граждан пожилого возраста и инвалидов №1 ГБУ СО "Комплексный центр социального обслуживания РК" (пос. Гирвас Кондопожского района), где с середины мая 2023 г. отмечалась лихорадка до 38 градусов, по поводу чего получал парацетамол.

В конце июня 2023 г. был госпитализирован в ГБУЗ РК "Кондопожская ЦРБ" с первоначальным представлением об инфекции мочевыводящих путей, получал пероральную антибактериальную терапию ципрофлоксацином. На основании результатов эхокардиографии от 11.07.2023. сформировано диагностическое представление о левостороннем инфекционном эндокардите с поражением аортального и митрального клапанов, в связи с чем был переведен в ГБУЗ РК "Больница скорой медицинской помощи".

На основании результатов комплексного обследования по совокупности одного большого критерия (данные эхокардиографии в день поступления — утолщение створок аортального клапана с аортальной регургитацией тяжелой степени, перфорация и высокоподвижные вегетации на передней створке размерами 3×6 мм и 5×24 мм, утолщение задней створки митрального клапана с митральной регургитацией умеренной степени, фракция выброса левого желудочка по Симпсону 64%) и трех малых диагностических критериев констатирован первичный левосторонний инфекционный эндокардит с поражением аортального и митрального клапанов, осложненный развитием сердечной недостаточности, двустороннего гидроторакса, септических очагов в печени и селезенке, анемией средней степени тяжести. По результатам магнитно-резонансной томографии головного мозга верифицирована менингиома кавернозного синуса и большого крыла основной кости слева с латеральной дислокацией срединных структур головного мозга, в динамике данных за инфаркты и абсцессы не получено. Микробиологические исследования проб крови не позволили идентифицировать возбудителя.

Проводилась эмпирическая комбинированная антибактериальная терапия (цефтриаксон и гентамицин с последующей заменой на цефепим и метронидазол), коррекция проявлений сердечной недостаточности, в том числе отека легкого (периндоприл, бисопролол, ивабрадин, фуросемид, спиронолактон, ацетазоламид, дапаглифлозин). На основании результатов контрольных ультразвуковых и томографических исследований убедитель-

ных данных за сформированные абсцессы печени и селезенки не получено, показаний для операции не выставлено. В последующем верифицированы поствоспалительные и постинфарктные изменения.

В динамике по данным эхокардиографии, в том числе чреспищеводной, констатирована дилатация полостей сердца (конечно-диастолический размер левого желудочка 75 мм, правого желудочка 33 мм), перфорация всех полулуний аортального клапана с тяжелой аортальной недостаточностью, отрыв митрально-хордальной нити передней створки митрального клапана и ее перфорация с митральной недостаточностью тяжелой степени, легочная гипертензия (расчетное систолическое давление в легочной артерии 46 мм рт.ст.).

В ходе стационарного лечения с учетом результатов рентгенологических исследований органов грудной клетки выполнялась пункция правой плевральной полости. На основании данных лабораторных исследований в динамике отмечался эпизод острого почечного повреждения со снижением расчетной скорости клубочковой фильтрации до 24 мл/мин/1,73 м², синдрома цитолиза и холестаза, что требовало коррекции проводимой терапии. Также была проведена санация полости рта.

В октябре 2023 г. пациент был переведен в ФГБУ "НМИЦ им. В. А. Алмазова" Минздрава России, где ему было выполнено хирургическое протезирование аортального клапана биологическим протезом с одновременной пластикой митрального клапана.

Обсуждение

Данный клинический случай демонстрирует проблему несвоевременной диагностики инфекционного эндокардита, которая ассоциируется с неблагоприятным прогнозом пациента и развитием осложнений заболевания [5].

Обращает на себя внимание факт позднего направления в стационар длительно лихорадящего пациента, находившегося в центре социального обслуживания, ранее перенесшего хирургическую операцию и имеющего факторы риска вторичного иммунодефицита. Отсутствие в дневниковых записях лечащего врача Кондопожской ЦРБ данных аускультации сердца в динамике и выполнение пациенту эхокардиографического исследования только в конце второй недели стационарного лечения определило позднюю верификацию клапанного поражения и несвоевременное начало адекватной антибактериальной терапии. В то же время проводившаяся антибактериальная терапия возможно стала одной из причин отрицательных результатов микробиологических исследований проб крови, выполненных в БСМП г. Петрозаводска.

Заключение

Инфекционный процесс привел к тотальному поражению аортального клапана, что стало основанием для последующего кардиохирургического вмешательства. Выбор биологического протеза был определен отсутствием возможности адекватного контроля международного нормализованного отношения в последующем, учитывая особенности образа жизни пациента.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Демин А.А., Кобалава Ж.Д., Скопин И.И., и др. Инфекционный эндокардит и инфекция внутрисердечных устройств. Клинические рекомендации 2021. Российский кардиологический журнал. 2022; 27(10):5233. doi:10.15829/1560-4071-2022-5233.
2. Habib G, Erba PA, Iung B, et al. Clinical presentation, aetiology and outcome of infective endocarditis. Results of the ESC-EORP EURO-ENDO (European infective endocarditis) registry: a prospective cohort study. Eur Heart J. 2019;40:3222-32. doi:10.1093/eurheartj/ehz620.
3. Habib G, Lancellotti P, Antunes M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. Eur Heart J. 2015;36:3075-128. doi:10.1093/eurheartj/ehv319.
4. Pettersson G, Coselli J, Pettersson G, et al. 2016 The American Association for Thoracic Surgery (AATS) consensus guidelines: Surgical treatment of infective endocarditis: Executive summary. J Thorac Cardiovasc Surg. 2017;153:1241-58.e29. doi:10.1016/j.jtcvs.2016.09.093.
5. Чипигина Н.С., Карпова Н.Ю., Белова М.В., Савилов Н.П. Инфекционный эндокардит: трудности диагностики. Клиницист. 2020;14(1-2):82-90. doi:10.17650/1818-8338-2020-14-1-2-82-90.

ГИГАНТСКИЙ ДИВЕРТИКУЛ ЦЕНКЕРА С НЕПРОХОДИМОСТЬЮ ПИЩЕВОДА И ТЯЖЕЛОЙ АСПИРАЦИОННОЙ ПНЕВМОНИЕЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Аммар Ракан Дейа (Мохаммад Хади), Аришева О. С., Карнаушкина М. А., Соснина А. О., Кобалава Ж. Д.

ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы" (РУДН), Москва, Россия

kar3745@yandex.ru

Глоточно-пищеводный дивертикул или дивертикул Ценкера (ДЦ) является редкой патологией. При небольших дивертикулах, не вызывающих воспалительных процессов в пищеводе, пациент может не предъявлять жалобы или его беспокоит только незначительный кашель. По мере накопления пищи в сформировавшемся дивертикуле его размеры увеличиваются, что часто сопровождается воспалением стенки пищевода, сдавлением близлежащих органов, развитием аспирационной пневмонии, реже — перфорацией пищевода или кровотечением. Эти осложнения могут представлять угрозу для жизни пациента, поэтому ранняя постановка диагноза ДЦ имеет крайне важное значение. В статье представлено описание клинического случая пожилого мужчины с поздней диагностикой глоточно-пищеводного дивертикула, осложнившегося развитием аспирационной пневмонии, кахексии, электролитных нарушений и острой почечной недостаточности. Сложность ведения пациента и постановка диагноза была обусловлена рецидивирующей аспирацией с развитием тяжелой пневмонии и сложностью проведения эндоскопических методов обследования.

Ключевые слова: глоточно-пищеводный дивертикул, дивертикул Ценкера, непроходимость пищевода, аспирационная пневмония, клинический случай.

Введение

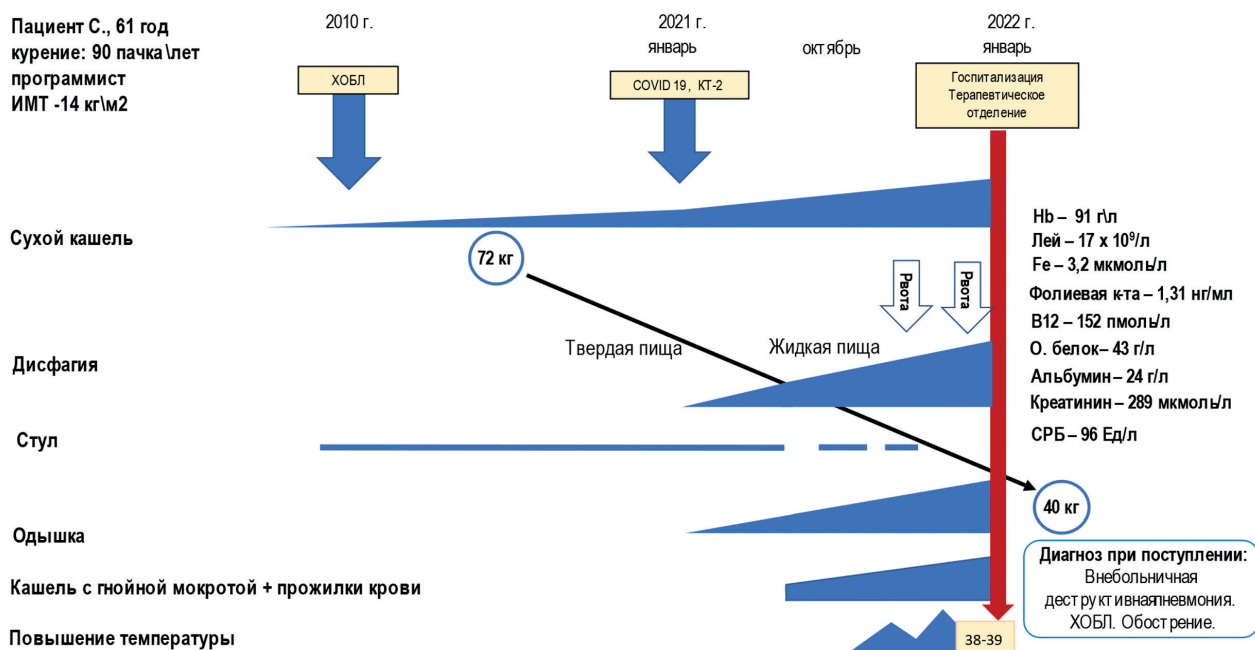
Дивертикул Ценкера (ДЦ) — редкое заболевание, встречающееся преимущественно у людей старшего возраста [1]. Формируется в ротоглоточном конце пищевода в межмышечном пространстве. Часто сопровождается эзофагитом, сдав-

лением органов средостения и аспирацией [2]. Эти осложнения нередко представляют угрозу для жизни пациента [3].

Представляем клинический случай с развитием тяжелых осложнений на фоне не диагностированного гигантского дивертикула.

Временная шкала

Пациент С., 61 год
курение: 90 пачка/лет
программист
ИМТ -14 кг/м²



Клинический случай

Пациент С. 61 года, поступил в ГКБ с жалобами на одышку, кашель с гнойной мокротой, невозможность проглатывать твердую и жидкую пищу, повышение температуры до 39° С.

С 2010 г. беспокоит сухой кашель. Поставлен диагноз ХОБЛ. Затем появилось "саднение" за грудиной при приеме пищи. После перенесенного в 2021 г. COVID-19 нарастали слабость, одышка, трудности при проглатывании твердой пищи. Поставлен диагноз постковидный синдром, обострение ХОБЛ. Состояние ухудшалось: присоединилась рвота после приема пищи. В январе 2022 г. выросла одышка, появилась гнойная мокрота, температура — до 39° С. Госпитализирован с диагнозом: Внебольничная пневмония.

Состояние тяжелое. Кахексия. Дыхание жесткое, разноглоточные хрипы над всей поверхностью легких. ЧДД — 22 в мин. SatO₂ — 92%. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД — 90/50 мм рт.ст., ЧСС — 120 уд./мин. Живот мягкий, слабо болезненный при пальпации в эпигастрии. Печень не увеличена.

По данным обследования выявлены: анемия, обще-воспалительный синдром, острое повреждение почек (ОПП), гипопроотеинемия, пищеводная дисфагия (рентгеноскопия пищевода-задержка контрастного препарата в области глоточно-пищеводного перехода, где визуализируется округлой формы тень с уровнем жидкости, далее просвет пищевода не визуализируется в течение 2 часов после приема контраста; КТ ОГК — в проекции пищевода в средостении определяется образование, соответствующее ДЦ; ЭГДС — в области глоточно-пищеводного перехода визуализируется вход в полость мешковидной формы. Вход в пищевод не визуализируется), синдром деструкции легочной ткани (КТ ОГК — двухсторонняя деструктивная пневмония; фибробронхоскопия — гнойный эндобронхит, удалены фрагменты пищи).

Диагноз: Фаринго-эзофагиальный (ценкеровский) дивертикул. 3 стадия. Внебольничная двухсторонняя полисегментарная деструктивная пневмония (аспирационная) — тяжелое течение. Кахексия. Непроходимость пищевода.

Назначена антибактериальная, инфузионная терапия, альбумин, эндоскопическая санация дивертикула, наложена гастростома.

На фоне лечения — положительная динамика: воспалительный синдром, синдром деструкции легочной ткани, ОПП и гипоальбуминемия регрессировали. При повторной ЭГДС — восстановилась проходимость пищевода, данных за опухоль не получено.

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии. В НИИ им. Н. В. Склифосовского ему была удалена гастростома и проведена дивертикулэктомия.

В настоящее время состояние пациента удовлетворительное. Дисфагия регрессировала. Набрал 40 кг за 1,5 года (ИМТ — 28 кг/м²).

Обсуждение

Nesheiwat Z, et al. (2023) показал, что клиническая симптоматика у пациента с ДЦ проявляется в зависимости от величины дивертикула и наличия осложнений [2].

В представленном случае имела место клиника пищеводной дисфагии, для которой характерно медленное начало симптомов после приема пищи и ощущение препятствия при прохождении пищи по пищеводу [4].

С целью выявления причины дисфагии была выбрана рентгеноскопия пищевода с контрастированием, поскольку данный метод имеет меньший риск его перфорации при подозрении на сужение, чем ЭГДС [5]. В качестве контрастного вещества выбран водорастворимый урографин, поскольку имелась клиническая картина непроходимости пищевода. ЭГДС и КТ ОГК позволили исключить новообразование.

При ретроспективном анализе истории заболевания можно предположить, что сухой кашель, длительно беспокоивший пациента, являлся проявлением не ХОБЛ, а ДЦ.

По данным литературы именно сухой кашель является первым симптомом ДЦ и неправильно интерпретируются врачами [6, 7]. По мере увеличения дивертикула в объеме, появляется дисфагия [7, 8]. Попадание его застойного содержимого в дыхательные пути приводит к развитию аспирационных пневмоний [9, 10], что наблюдалось у представленного пациента.

Наличие синдрома бронхолегочной инфекции и деструктивных изменений в легких обуславливало тяжесть заболевания и требовало исключения как аспирационной, так и параканкротической пневмонии. Учитывая характерную рентгенологическую картину, данные бронхоскопии, положительный ответ на антибактериальную терапию и полный регресс воспалительных изменений в легочной ткани можно говорить, что данная пневмония носила аспирационный характер.

Заключение

Таким образом, в качестве причины дисфагии надо рассматривать не только опухоли, стриктуры или сужение пищевода вследствие патологии органов средостения, являющиеся самыми частыми ее причинами, но и более редкие причины, в частности ДЦ.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Hoffmann M, Fazel A, Mews KG, Ambrosch P. 32 years of experience with CO₂-LASER-assisted treatment for Zenker's Diverticulum — an update of 227 patients treated in Kiel. Clin Otolaryngol. 2017;42(3):592-6.
2. Nesheiwat Z, Antunes C. Zenker Diverticulum. 2023. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan—.
3. Achille G, Castellana M, Russo S, et al. Zenker Diverticulum: A Potential Pitfall in Thyroid Ultrasound Evaluation: A Case Report and Systematic Review of Literature. Endocr Metab Immune Disord Drug Targets. 2019;19(1):95-9.
4. Ishaq S, Sultan H, Siau K, et al. New and emerging techniques for endoscopic treatment of Zenker's diverticulum: State-of-the-art review. Dig Endosc. 2018;30(4):449-60.
5. Ciuc D, Birlă R, Panaitescu E, et al. Zenker Diverticulum Treatment: Endoscopic or Surgical? Chirurgia (Bucur). 2018;113(2):234-43.
6. Tenorio L, Palacios F. Efficacy and safety of the endoscopic management of Zenker diverticulum with IT-Knife 2 device. Rev Gastroenterol Peru. 2017;37(3):203-8.
7. Patel DA, Krishnaswami S, Steger E, et al. Economic and survival burden of dysphagia among inpatients in the United States. Dis Esophagus. 2018;31(1):1-7.
8. Rommel N, Hamdy S. Oropharyngeal dysphagia: manifestations and diagnosis. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2016;13(1):49-59.
9. Абдураимов А.Б., Павлов М.В., Афанасьев А.Б., Михайлова З.Ф. Дивертикул Ценкера у пожилых пациентов. Клиническая геронтология. 2019;25(1-2):62-8.
10. Niederman MS, Cilloniz C. Aspiration pneumonia. Rev Esp Quimioter. 2022;35 Suppl 1:73-7.

GAVE-СИНДРОМ КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ТРАНСФУЗИОННО-РЕЗИСТЕНТНОЙ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ У ЖЕНЩИНЫ ПОЖИЛОГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Мисан И. А., Аришева О. С., Карнаушкина М. А., Пигарева Ю. А., Кобалава Ж. Д.

ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы" (РУДН), Москва, Россия

kar3745@yandex.ru

Эктазия вен антрального отдела желудка или GAVE-синдром является редкой патологией, но у 4% пожилых пациентов может стать причиной кровотечений из верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Основным его проявлением является рефрактерная анемия, требующая регулярных переливаний крови и постоянного приема препаратов железа. Ключевой метод диагностики — визуализация продольно расположенных эктазированных вен антрального отдела желудка при эндоскопических исследованиях и данные гистологического исследования. Общепринятым стандартом лечения признана эндоскопическая аргонплазменная коагуляция. Представляем описание клинического случая пожилой женщины с GAVE-синдромом, тяжелой трансфузионнорезистентной железодефицитной анемией и наличием постоянного кардиостимулятора. Сложность ведения, которая заключалась в недооценке эндоскопической картины изменений слизистой оболочки желудка в дебюте заболевания, что затруднило поиск источника кровотечения, а наличие постоянного кардиостимулятора у пациентки потребовало коррекции его работы перед процедурой аргонплазменной коагуляции.

Ключевые слова: эктазия вен антрального отдела желудка, GAVE-синдром, железодефицитная анемия, аргонплазменная коагуляция, клинический случай.

Введение

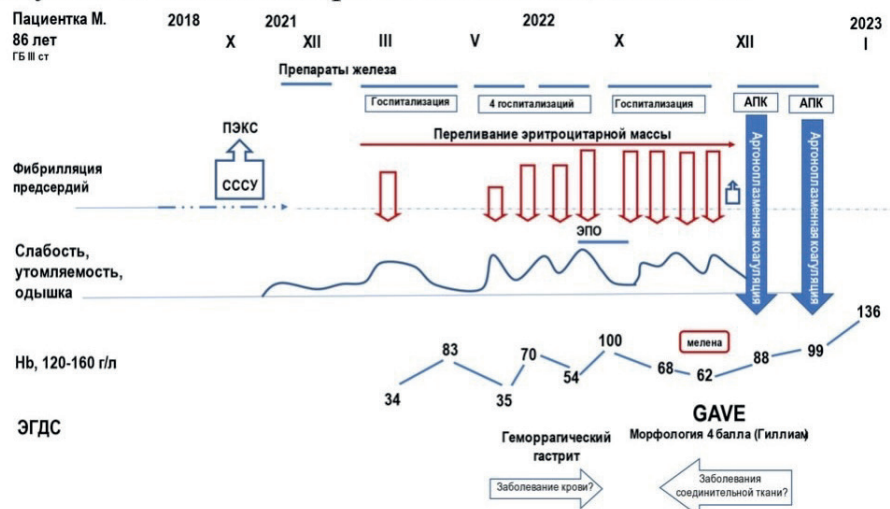
Эктазия вен антрального отдела желудка (GAVE-синдром) — редкая причина трансфузионзависимой железодефицитной анемии и кровотечений из верхних отделов ЖКТ [1-3]. Представляет собой сосудистую мальформацию, характеризующуюся расширением поверхностных сосудов слизистой оболочки (СО) в антральном отделе желудка. Часто ассоциирован с СЗСТ, ХАИТ, циррозом печени, миелопролиферативными заболеваниями [4].

Диагноз устанавливается на основании эндоскопического и гистологического исследований, включающая шкалу Гиллиама для диагностики GAVE: капиллярные эктазии, фибриновые тромбы, фиброзномышечная гиперплазия и фиброгиалиноз [5]. Стандартом терапии признана эндоскопическая аргонплазменная коагуляция (АПК) [6, 7].

Представляем клиническое наблюдение GAVE-синдрома и эффективной АПК как способа лечения тяжелой рефрактерной анемии у пожилой пациентки.

Временная шкала

Рисунок 1. Схема истории болезни пациентки М.



Клинический случай

Пациентка М. 86 лет, поступила с жалобами на слабость. В анамнезе — ГБ, фибрилляция предсердий, имплантация электрокардиостимулятора. В декабре 2021 г. появилась слабость, одышка. Верифицирована железодефицитная анемия. В связи с отсутствием эффекта от терапии препаратами железа в марте 2022 г. госпитализирована в ГКБ им. В.В. Виноградова. При поступлении: Нб 34 г/л, эритроциты $1,8 \times 10^{12}$, MCV — 58,2 фл, MCH 14,1 пг, ретикулоциты — 0,6%, сывороточное железо 1,4 мкмоль/л, трансферрин — 341 г/л, железосвязывающая способность сыворотки — 434 мкмоль/л, ферритин 2 мкг/л. Лейкоцитарная формула не изменена. Данных за онкопатологию не получено. На ЭГДС: геморрагический гастрит на фоне панатрофического. Биопсия не проводилась. Перелита эритроцитарная масса, проведено лечение гастрита, назначены препараты железа. Нб при выписке — 83 г/л.

С мая 2022 г., несмотря на прием препарата железа — ежемесячные гемотрансфузии (май — 860 мл, июнь — 1400 мл, июль — 1100 мл, август — 1690 мл) со снижением Нб до 35–56 г/л, сывороточного железа — до 1,2 мкмоль/л. Данных за СЗСТ не получено. Трепанобиопсия: миелограмма — без патологии, сидеробласты — 6%. Диагноз — анемия хронических болезней. Назначено: препараты железа и эритропоэтин.

В октябре 2022 г. госпитализирована с Нб 68 г/л. На ЭГДС: эктазия вен антрального отдела желудка, атрофический гастрит. Гистологическое исследование: СО желудка с участками атрофии ворсинок и гиперплазии покровно-ямочного эпителия, фиброзно-мышечной гиперплазией стромы с большим количеством ветеренообразных клеток, эктазированные капилляры и фибриновые тромбы. *Helicobacter pylori* не обнаружен. Заключение: антральная сосудистая эктазия желудка (GAVE — синдром) 4 балла по шкале Гиллиама.

В стационаре развилось ЖК кровотечение, стойкое снижение Нб, без выраженного эффекта от гемотрансфузий (9 доз эритроцитарной массы, повышение Нб с 62 до 78 г/л).

Пациентка направлена в ГКБ им. С.П. Боткина для проведения АПК эктазированных сосудов. Проведена коррекция работы ПЭКС на время процедуры. При поступлении Нб — 73 г/л. Проведено 2 АПК. Нб — 99 г/л. Через 2 месяца после АПК Нб без проведения гемотрансфузий — Нб 120 г/л. Препараты железа отменены. В январе 2023 г. Нб — 136 г/л. На контрольной ЭГДС — в антральном отделе — участки кишечной метаплазии и единичные субэпителиальные геморрагии.

В настоящее время пациентка наблюдается у гастроэнтеролога. Уровень гемоглобина в норме.

Обсуждение

GAVE является редким синдромом, который может стать причиной трансфузионзависимой железодефицитной анемии и ЖК кровотечения, особенно у пожилых пациентов, как в представленном клиническом случае [8]. Часто ассоциирован с циррозом печени, новообразованиями, заболеваниями крови, соединительной ткани, эндокринной патологией, хронической болезнью почек. В нашем наблюдении эти патологии были исключены [8–10].

Патофизиология GAVE в настоящее время до конца не известна. Одна из гипотез заключается в ахлогидрии на фоне атрофического гастрита [4, 9]. У пациентки выявлена атрофия СО желудка.

Учитывая выявленную при гистологическом исследовании фиброзно-мышечную гиперплазию с большим количеством ветеренообразных клеток, наличие эктазированных сосудов капиллярного типа и фибриновых тромбов (4 балла по шкале Гиллиама), поставлен диагноз GAVE.

Первой линией его лечения считается АПК, представляющая собой бесконтактный метод электрокоагуляции, который имеет благоприятный профиль безопасности благодаря бесконтактной методике и ограниченной глубиной повреждения СО [6, 7]. Наличие ПЭКС у пациентки ограничивало использование АПК, поскольку применение тока во время процедуры могло привести к нарушению работы кардиостимулятора. ПЭКС был временно перезагружен в безопасный режим.

Заключение

Таким образом, в случаях необъяснимой трансфузионрезистентной железодефицитной анемии, особенно у пациентов пожилого возраста, следует исключать GAVE.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Олевская ЕР, Тарасов АН. Эктазия вен антрального отдела желудка. Клиническая медицина. 2016;94 (9):693–6. doi:10.18821/0023-2149-2016-94-9-693-696.
2. Lagejua N, Upretya P, Neupanea D. et al. Gastric antral vascular ectasia (Watermelon stomach); an unusual cause of upper gastrointestinal bleeding in elderly: A case report. Annals of Medicine and Surgery. 2022;(82):104733.
3. Tan Y, Gough A. A case of gastric antral vascular ectasia (GAVE) in primary Sjögren's syndrome. Rheumatology. 2021;60(8):280–1. doi:10.1093/rheumatology/keab171.
4. Fortuna L, Bottari A, Bisogni D, et al. Gastric Antral Vascular Ectasia (GAVE) a case report, review of the literature and update of techniques. Int J Surg Case Rep. 2022;98:107474. doi:10.1016/j.ijscr.2022.107474
5. Hsu WH, Wang YK, Hsieh MS, et al. Insights into the management of gastric antral vascular ectasia (watermelon

- stomach). *Therap Adv Gastroenterol.* 2018;14 (11):1756283-747471. doi:10.1177/1756283X17747471.
6. Garg S, Aslam B, Nickl N. Endoscopic resolution and recurrence of gastric antral vascular ectasia after serial treatment with argon plasma coagulation. *World J. Gastrointest. Endosc.* 2017;9(6):263-6. doi:10.4253/wjge.v9.i6.263.
 7. Емельянов СИ, Баширов РА. Рекомендации по использованию электрохирургии в эндоскопии желудочно-кишечного тракта. *Эндоскопическая хирургия.* 2013;19(1):5664.
 8. Alkhormi AM, Memon MY, Alqarawi A. Gastric antral vascular ectasia: a case report and literature review. *Transl. Intern. Med.* 2018;6:47-51. doi:10.2478/jtim-2018-0010.
 9. Fábíán A, Bor R, Szabó E. et al. Endoscopic treatment of gastric antral vascular ectasia in real-life settings: argon plasma coagulation or endoscopic band ligation. *Dig. Dis.* 2021;22(1):23-30. doi:10.1111/1751-2980.12958.
 10. St. Romain P, Boyd A, Zheng J. et al. Radiofrequency ablation (RFA) vs. argon plasma coagulation (APC) for the management of gastric antral vascular ectasia (GAVE) in patients with and without cirrhosis: results from a retrospective analysis of a large cohort of patients treated at a single center. *Endosc. Int. Open.* 2018;6(3) 266-70. doi:10.1055/s-0043-123187.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СЕМЕЙНОЙ ФОРМОЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Щегольская О. А.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

helga_rus@icloud.com

Клинический случай представляет редкую наследственную мутацию в гене, кодирующем сурфактантный протеин С и приводящую к нарушению метаболизма сурфактанта 2.

Ключевые слова: клинический случай, мутация в гене *SFTPC*.

Введение

Важнейшей функцией легочного сурфактанта является обеспечение механики дыхания легких. При дефиците или сниженной активности сурфактанта повышается проницаемость альвеолярных и капиллярных мембран для белка и жидкости, что вызывает застой крови в капиллярах, отек интерстициальной и альвеолярной тканей, снижение растяжимости и газообменной функции легких, происходит спадание альвеол и формирование ателектазов. Эти процессы приводят к появлению гипоксемии, гиперкапнии и острой дыхательной недостаточности. Значительную роль в формировании дыхательной недостаточности играют белки сурфактанта SP-B и SP-C, кодируемые генами *SFTPB*, *SFTPC*, за счет участия в оптимизации реологических свойств поверхности сурфактанта при динамических изменениях в процессе легочного дыхания.

Клинический случай

Пациент А. 33 лет, проживающий в Северной Осетии. При поступлении предъявлял жалобы на одышку при минимальной физической нагрузке (mMRC 3), иногда на кашель с отхождением небольшого количества мокроты зеленого цвета.

История болезни: впервые стал отмечать одышку при физической активности в подростковом возрасте. В возрасте 19 лет проходил службу в армии, отмечал нарастание одышки. При проф. осмотре на рентгенограмме ОГК были выявлены признаки пневмонии, пациент был направлен на дообследование в многопрофильный медицинский центр. В 2013 г. выставлен диагноз гистиоцитоза Х с поражением легких, гистологически верифицированный (выполнена видеоторакоскопическая биопсия левого легкого). Сцинтиграфическая картина характерна для гистиоцитоза Х (симптом

"пламени свечи"). Принимал метилпреднизолон 8 мг в сутки в течение 2 мес. с положительным эффектом.

История жизни: бывший курильщик, стаж курения 9 пачек/лет. Наследственность: у отца альвеолит, умер в 2010 г. У ребенка альвеолярный протеиноз, умер в возрасте 5 мес. У брата гистиоцитоз легких, умер в 2017 г.

Результаты физикального осмотра: индекс массы тела 30,9 кг/м². Деформация ногтевых пластин пальцев рук по типу "часовых стекол". Система органов дыхания: сравнительная перкуссия без особенностей. При аускультации легких дыхание жесткое. ЧДД 24 в 1 мин. SatO₂ 93% при дыхании комнатным воздухом. Система кровообращения: область сердца не изменена, при аускультации сердечные тоны приглушены, ритм правильный, ЧСС 88 в 1 мин. Артериальное давление 124/80 мм рт.ст.

Диагностическая оценка: в биохимическом анализе крови С-реактивный белок 13,1 мг/л. В общем анализе крови: эозинофилы 0,42 10⁹/л, СОЭ 30 мм/час. Инструментальные методы исследования: нарушение вентиляционной функции легких по рестриктивному типу. Нарушение диффузионной способности легких тяжелой степени. На компьютерных томограммах (КТ) в обоих легких ретикулярные изменения с участками эмфиземы, очаги, воздушные тонкостенные полости.

Медицинские вмешательства: (диагностические). Гистологическое исследование: Сурфактант-связанный ячеистый фиброз. Генетическое исследование: в гене *SFTPC* выявлена замена с. 218T>C(p.Р673Т), CM 022454, NM 003018.3 в гетерозиготном состоянии.

Медицинские вмешательства: (лечебные) 1) сурфактант ингаляционно; 2) пентоксифиллин 300 мг в сутки; 3) малопоточная кислородотерапия.

Динамика и исходы: Прогрессирование легочного фиброза по данным КТ легких. На фоне проведенной заместительной терапии сурфактантом небольшая положительная динамика в виде увеличения DLCO на 8% от исходного значения.

Обсуждение

Достаточно редкий случай в практике врача пульмонолога с интересным семейным анамнезом. Несмотря на молодой возраст, пациент имеет

тяжелое респираторное заболевание — прогрессирующий лёгочный фиброз, сложный паттерн, который связан с наличием мутации в гене, кодирующем сурфактантный протеин С, и рассматривается как кандидат на трансплантацию лёгких.

Прогноз для пациента: Сомнительный.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ФИБРОЗ В СОЧЕТАНИИ С ЭМФИЗЕМОЙ, ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Брынза К. А.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

k_kosobokova@mail.ru

Ключевые слова: Фиброз, эмфизема, одышка, контакт с хлором, крепитация в нижних отделах.

Введение

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) встречается преимущественно у лиц среднего и пожилого возраста и является наиболее частым заболеванием из группы интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ). В среднем на долю ИЛФ приходится 20-30% всех случаев ИЗЛ. Заболевание, как правило, имеет неуклонно прогрессирующее течение, в результате развивается дыхательная недостаточность и наступает смерть.

Клинический случай

Пациентка У., 80 л, обследована в мае 2023 г. Поступила с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке и в покое (mMRC-4) и кашель со скудной вязкой мокротой. В анамнезе жизни: вредные привычки отрицает, профессиональные вредности: контакт с хлором. Сопутствующие заболевания: сахарный диабет 2 типа (СД 2 типа), артериальная гипертензия (АГ).

Анамнез заболевания: в 1998 г. появились узловатая эритема, диссеминированное поражение легких, внутригрудная лимфаденопатия, заподозрен саркоидоз. Проведена морфологическая верификация (трансбронхиальная биопсия). Получала глюкокортикостероиды (ГКС) в течение 4 мес, начальная доза 40 мг в сутки. В дальнейшем лечения не получала. В течение последних 2 лет отмечает резкое нарастание одышки. В 2020 г. переносила новую коронавирусную инфекцию. В 2021 г. выявлены обструктивные изменения вентиляционной функции легких, назначена ингаляционная терапия салметерол+флутиказон 25+250 мкг/доза. В мае 2023 г. прошла стационарное лечение в отделении пульмонологии УКБ №4.

По данным обследования: признаки легочного фиброза в сочетании с эмфиземой (КТ-картина обычная интерстициальная пневмония (ОИП), развитого фиброза с "сотовым легким" и тракционными бронхоэктазами). Бодиплетизмография (БПГ)+диффузионный тест: рестриктивные нарушения (ОЕЛ 78% должн.), снижение диффузион-

ной способности легких тяжелой степени (DLCO 21%должн.). По данным кислотно-щелочного состояния (КЩС): гипоксемия. Значительное снижение толерантности к физическим нагрузкам: при минимальной нагрузке десатурирует до 79%. Тест 6-минутной ходьбы не проведен в связи с низкой сатурацией (>80%). По данным эхокардиографии (ЭхоКГ): легочная гипертензия систолическое давление в легочной артерии 48-50 мм рт.ст.

Данные осмотра: при перкуссии звук коробочный. Сравнительная перкуссия: притупление в нижних отделах. При аускультации лёгких дыхание жёсткое, крепитации в нижних отделах. ЧД 22 в 1 мин. SatO₂ — 88% в покое при дыхании комнатным воздухом.

Основной диагноз: Идиопатический легочный фиброз в сочетании с эмфиземой, прогрессирующее течение. Сочетанный диагноз: ИБС: атеросклеротический кардиосклероз. Фон: Гипертоническая болезнь 3 стадии, 3 степени, риск ССО 4. Хроническая аневризма восходящего отдела аорты. Атеросклероз коронарных, церебральных артерий, аорты.

Осложнения: Хроническая гипоксемическая дыхательная недостаточность. Хроническая сердечная недостаточность 2б ст. с сохраненной фракцией выброса (ФВ 62%). ФК III по NYHA. Легочная гипертензия (СДЛА 48-50 мм рт.ст.).

Сопутствующие: Сахарный диабет 2 типа, целевой уровень гликированного гемоглобина до 8%.

Тактика ведения больной: В домашних условиях получает длительную кислородотерапию. По абсолютным жизненным показаниям нуждается в назначении антифибротической терапии: Нинтеданиб 300 мг в сутки.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Авдеев С. Н. Идиопатический легочный фиброз. Пульмонология. 2015;25(5):600-12.

ПЕРСТНЕВИДНОКЛЕТОЧНЫЙ РАК ЖЕЛУДКА У ПАЦИЕНТА 16 ЛЕТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Блинцева А. В., Шамрова Е. А.

ФГБОУ ВО "Мордовский государственный университет им. Н. П. Огарева", Саранск, Россия

blinceva.viktoria@icloud.com

Злокачественные новообразования (ЗНО) желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) у детей встречаются крайне редко и составляют 1,2% среди всех ЗНО. Согласно данным научной литературы, частота распространения рака желудка (РЖ) составляет не более чем 0,05% среди всех случаев ЗНО ЖКТ у детей. В отечественной и зарубежной литературе описаны лишь единичные случаи РЖ у детей и подростков в возрасте от 10 до 18 лет. Клинические проявления заболевания, как и у пациентов в возрасте старше 18 лет, носят неспецифический характер — боли в эпигастрии, снижение аппетита, потеря массы тела, асцит, анемия и др. В связи с этим постановка диагноза происходит на поздних стадиях болезни и, следовательно, характеризуется неблагоприятным прогнозом. Перстневидноклеточный РЖ является редким гистологическим подтипом аденокарциномы и встречается, как правило, у людей в возрасте от 20 до 40 лет. В данной работе представлен редкий случай развития ПКРЖ у ребенка 16 лет.

Ключевые слова: перстневидноклеточный рак желудка, дети, клинический случай.

Введение

Рак желудка (РЖ) у детей встречается крайне редко и составляет 0,05% среди всех ЗНО ЖКТ [1, 2]. Заболевание не имеет ранних специфических симптомов и проявляется болью в животе, снижением аппетита, потерей массы тела и др. Согласно результатам клинических наблюдений, неблагоприятный

прогноз при диффузном РЖ связывают с низкой выявляемостью на ранних стадиях, быстрым течением, более злокачественным потенциалом опухолевых клеток и ранним метастазированием.

Приводим случай летального исхода пациента с перстневидно-клеточным РЖ, диагностированным на последней стадии.

Временная шкала

02.09.2023	10.09.2023	21.09.2023	30.09.2023	02.10.2023	21.10.2023
Обращение к педиатру по месту жительства	Обращение к хирургу по месту жительства. Направлена в ДРКБ	Переведена в ФЦ НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина	По тяжести состояния транспортирована в ДРКБ, отделение АРИТ	Начат 1-й курс полихимиотерапии	Скончалась

Клинический случай

Пациентка, 16 лет, 02.09.2023 обратилась к педиатру по месту жительства с жалобами на колющую боль в левой подвздошной, паховой областях с иррадиацией в поясницу, отсутствие аппетита, задержку стула, повышенную потливость, похудание.

Выставлен диагноз: острый гастрит. В лечении омепразол, но-шпа, бисакодил — без эффекта. 10.09.2023 осмотрена хирургом по месту жительства, выполнено УЗИ органов брюшной полости: свободная жидкость в брюшной полости и малом тазу. Направлена в ДРКБ. В приемном отделении осмотрена гинекологом, хирургом, педиатром. Выполнено УЗИ брюшной полости, почек, мочевого пузыря, плевральных полостей: УЗ-признаки утолщения стенок лоханок обеих почек, лимфаденопатии парааортальных лимфоузлов, реактивных изменений печени и поджелудочной железы, асцита, гидроторакса с обеих сторон. Рентгенография

грудной клетки: двусторонний экссудативный плеврит. ЭКГ: Синусовая тахикардия. Обменные нарушения в миокарде левого желудочка. Снижен вольтаж зубцов в левых грудных отведениях. По тяжести состояния госпитализирована в отделение реанимации.

ЭГДС: Новообразование желудка. Гиперпластический гастрит. Дуоденит. Косвенные признаки панкреатита. Положительный тест на HbP.

КТ органов грудной полости: Множественная аденопатия надключичной группы, превазкулярной и верхней правой паратрахеальной групп. Двусторонний экссудативный плеврит. Единичный микроочаг S6 правого легкого.

КТ органов брюшной полости с контрастным усилением: Лимфаденопатия парааортальной и мезентериальной групп лимфоузлов. Гипервазкулярное объемное образование большой кривизны желудка. Асцит.

МРТ органов малого таза с внутривенным контрастированием: наличие жидкости в малом тазу, узловых образований брюшины, mts поражения костей таза, лимфаденопатии малого таза, выраженного отека тазовой клетчатки.

Лабораторные показатели: общий белок 49,4 г/л, альбумин 27,22 г/л, СРБ 130,83 мг/л, амилаза 120,6 ед/л, липаза 299,21 ед/л. Лейкоциты $13,51 \times 10^9$ /л, эритроциты $3,47 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 100 г/л, тромбоциты 258×10^9 /л. Онкомаркеры: РЭА 32,81 нг/мл, СА 19-9 — 1436,98 Ед/мл, НЕ 4 — 171,20 пмоль/л. Люмбальная и костно-мозговая пункции: атипичных клеток не обнаружено.

15.09.2023 в связи с нарастанием жидкости в плевральных полостях, проведено дренирование правой и левой плевральных полостей. С 21.09.2023 по 29.09.2023 выездной реанимационной бригадой была транспортирована и обследована в ФГБУ НМИЦ онкологии им. Блохина. Основной диагноз: Перстневидноклеточный рак желудка с T3bN3bM1b, метастазы в регионарные, отдаленные лимфоузлы, кости таза. Стадия опухолевого процесса: IV. Осложнение: Двусторонний плеврит. ДН 1-2 ст. Асцит. ОССН. Опухолевая интоксикация. Острое почечное повреждение, стадия недостаточности (СКФ по формуле Шварца 25 мл/мин/1,73 м²), смешанного генеза (преренальный + ренальный + постренальный), СПОН. ССВН. Сопутствующий: Острая внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония. Вторичная олигоменорея. Артериальная гипертензия, 2 степени высокий риск, вторичного генеза. Вторичная кардиомиопатия. НК 0 ст. Острый панкреатит с гиперэкзокринной активностью лекарственной этиологии. Острый гепатит умеренной биохимической активности лекарственной этиологии.

02.10.2023 проведён 1-й курс ПХТ по схеме FOLFOX 6.

21.10.2023 в ходе прогрессирования основного заболевания с развитием ОДН, ОССН наступил летальный исход.

Обсуждение

В структуре заболеваемости РЖ возрастает доля молодого контингента больных с преобладани-

ем низкодифференцированных форм, характеризующихся крайне плохим прогнозом [2, 6]. Врач первичного звена является первой линией защиты в борьбе с онкопатологией. При этом важно помнить о "симптомах тревоги" [5]. У больной имели место снижение массы тела, анемия, повышение СОЭ. Отсутствие наследственной предрасположенности в анамнезе, молодой возраст пациентки, неспецифическая симптоматика в начале заболевания послужили причиной поздней диагностики. Быстрое прогрессирование и раннее метастазирование опухоли не оставили больной шансов на выздоровление.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Лозовая В. В., Гусарова О. А., Малихова О. А., Бесова Н. С., Сулейманова А. М., Синягина Ю. В., Туманян А. О. Клиническое наблюдение перстневидноклеточного рака желудка у ребенка. Эндоскопическая диагностика. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2023;10(2):99-106.
2. Рыбакова Д. В., Давыдов М. М., Казанцев А. П. и др. Рак желудка у пациента 16 лет: описание клинического случая. Онкопедиатрия. 2017;4(2):147-51. doi:10.15690/onco.v4i2.1709.
3. Brecht IB, Graf N, Schweinitz DV, et al. Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GROH pediatric rare tumor group. Klinische Padiatrie. 2009;221(3):181-5. doi:10.1155/2014/527471.
4. Zhang W, Liang WQ, Cai AZ, et al. Clinicopathological characteristics of gastric cancer in adolescents aged 10–24 years: 17-year experience of 17 years in a single institute. Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi. 2020;23(10):963-8. doi:10.3760/cma.j.cn.441530-20190918-00351.
5. Бойцов С. А., Чучалин А. Г., Арутюнов В. Г. и др. Профилактика хронических неинфекционных заболеваний. Клинические рекомендации. Москва. 2013. 136 с.
6. Ватакмадзе Л. А., Филоненко Е. В., Бутенко А. В. и др. Отдаленные результаты хирургического лечения больных местнораспространенным и диссеминированным раком желудка в сочетании с интраоперационной фотодинамической терапией. Фотодинамическая терапия и фотодиагностика. 2013; 1(2):3-10.

СИНДРОМ КОУНИСА, ВЫЗВАННЫЙ УКУСАМИ ОС (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Реснянская Е. Д., Евдокимов Д. С.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

katerina.resn_7@mail.ru

В представленном клиническом случае описывается довольно редко встречающийся синдром Коуниса (СК) II типа (с верифицированной ишемической болезнью сердца), возникший после укуса ос и сопровождающийся развитием острого инфаркта миокарда (ОИМ). Диагноз ОИМ был подтвержден на основании повышения уровня тропонина (>10000 пг/мл), изменений на электрокардиограмме (ЭКГ) (элевация сегмента ST в отведениях II, III, aVF), выявленных нарушений локальной сократимости левого желудочка (ЛЖ) по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) и результатов коронароангиографии (КАГ) (острая окклюзия с признаками пристеночного тромбоза в правой коронарной артерии (КА)). При этом причиной выявленного тромбоза коронарной артерии мог послужить как мощный выброс медиаторов воспаления, так и введенный эпинефрин для купирования анафилактического шока. Случай подчеркивает важность информирования клиницистов о СК и риске развития ОКС у пациентов с острой анафилаксией.

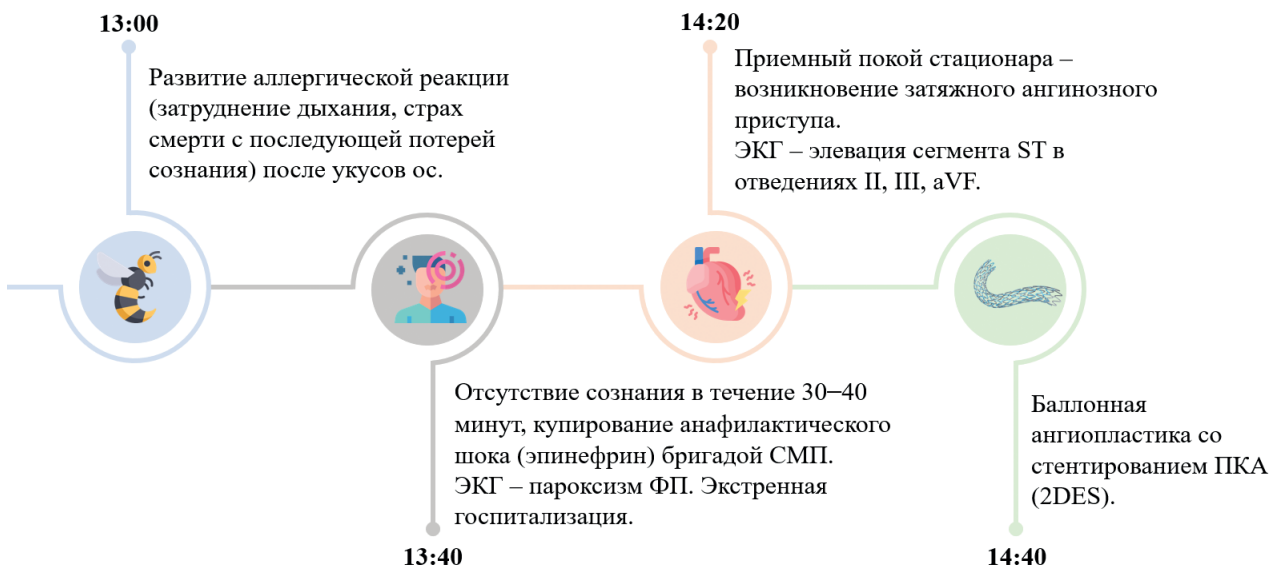
Ключевые слова: клинический случай, острый коронарный синдром, синдром Коуниса.

Введение

Синдром Коуниса — это острый коронарный синдром, возникающий в результате аллергической или анафилактической реакции. Встречаемость СК

составляет 3,4% от всех госпитализированных пациентов с аллергией, что позволяет считать заболевание редким [1]. В данной публикации описывается случай развития СК II типа после укусов ос.

Временная шкала



Клинический случай

Пациент А., 69 лет, госпитализирован в экстренном порядке с пароксизмом фибрилляции предсердий (ФП), после купированного анафилактического шока, возникшего вследствие укусов ос. При поступлении отмечались жалобы на ощущение нехватки воздуха и аритмичное сердцебиение.

В анамнезе артериальная гипертензия (АГ) с повышением артериального давления до 160/100 мм рт.ст. без регулярной терапии. В течение 5 лет беспокоит одышка при подъеме на 4 этаж, иных жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы не предъявляет. Наследственность отягощена со стороны матери (АГ, ИМ). Курит. Сопутствующие за-

болевания отрицает. Аллергологический анамнез: удушье и локальный отек после укусов ос, купируемые антигистаминными препаратами.

В день госпитализации пациент был дважды укушен осами, после чего появилось ощущение нехватки воздуха и страх смерти с последующей потерей сознания. Анафилактический шок купирован бригадой скорой медицинской помощи путем введения хлоропирамина, преднизолона и эпинефрина. На ЭКГ — ФП с частотой 110 уд./мин. Экстренно госпитализирован.

В стационаре: сознание ясное, состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, локальная гиперемия и отек в местах укусов ос. АД 100/55 мм рт.ст., пульс 98 уд./мин, ритмичный. Тоны сердца глухие, шумов нет, ЧСС 98 уд./мин. ЧДД 20/мин. Дыхание жесткое, в нижних отделах единичные свистящие хрипы. По ЭКГ — синусовый ритм (спонтанное восстановление). Тропонин Т — 24,73 пг/мл ($N < 50$ пг/мл). Клинический анализ крови и общий анализ мочи в пределах референсных значений. Биохимический анализ крови: глюкоза 9,07 ммоль/л, холестерин — 6,31 ммоль/л, ЛНП — 4,53 ммоль/л.

Через 30 минут в приемном покое у пациента развилась интенсивная давящая боль за грудиной с иррадиацией в межлопаточную область.

На ЭКГ — ритм синусовый, элевация сегмента ST в отведениях II, III, aVF. Тропонин Т — > 10000 пг/мл. Экстренно выполнена КАГ: субокклюзия огибающей ветви левой КА, в правой КА стеноз средней трети до 70% и острая окклюзия с признаками пристеночного тромбоза в дистальной трети. Одномоментно выполнена баллонная ангиопластика со стентированием правой КА (2 DES). По данным ЭхоКГ: фракция выброса 50%, зона акинезии базального нижнего, гипокинезии срединного нижнего, переднебокового, апикального бокового сегментов ЛЖ.

На фоне проводимой терапии (ривароксабан 15 мг/сут., клопидогрел 75 мг/сут., ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут., аторвастатин 40 мг/сут., периндоприл 6 мг/сут., индапамид 1,5 мг/сут., омега-3 20 мг/сут.) достигнуты целевые цифры АД и пульса, явления сердечной недостаточности компенсированы, ангинозные боли не рецидивировали.

Основной диагноз при выписке: Ишемическая болезнь сердца. Острый инфаркт миокарда нижней стенки ЛЖ от 22.06.2023 г. Ангиопластика со стентированием ПКА (2DES) от 22.06.2023. Гипертоническая болезнь III стадии, АГ 2 степени, риск ССО-4.

Осложнения: Острая сердечная недостаточность Killip II → ХСН с сохранной ФВ (50%) IIa стадии, 2 ФК по NYHA.

Впервые выявленный пароксизм ФП от 22.06.2023, спонтанное восстановление синусового ритма от 22.06.2023. EHRA I, CHA₂DS₂-VASc 3 балла, HAS-BLED 2 балла.

Сопутствующий: Аллергическая реакция по типу анафилактического шока на укус осы, купирована 22.06.2023.

Обсуждение

Специальных диагностических тестов для верификации СК не существует [2], однако системное проявление аллергической реакции у пациента с ОИМ на фоне атеросклеротических изменений КА, и известными факторами риска заболевания (возраст, аллергия в анамнезе, гипертония, курение и дислипидемия) [1], позволяют диагностировать СК II типа. Дискутабельным в данном случае остается вопрос о причине развития инфаркта миокарда: являлся ли он прямым следствием вазоспазма на фоне аллергической реакции или же был вызван введением эпинефрина, который по данным литературы может выступать самостоятельным триггером развития ОИМ [3].

Заключение

Синдром Коуниса остается нерешенной проблемой, требующей междисциплинарного подхода. В настоящее время остается ряд вопросов по алгоритму диагностики данного заболевания, тактики лечения в остром периоде, а также методах профилактики, особенно у лиц с отягощенным аллергологическим анамнезом и факторами риска атеросклероза.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Kounis, NG. Kounis syndrome: an update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis and therapeutic management. *Clinical chemistry and laboratory medicine*. 2016;54(10):1545-59.
2. La Cognata O, Trimarchi G, Lo Savio A, et al. Kounis syndrome in a patient with multivessel coronary artery disease and DRESS. *Clinical case reports*. 2023;11(3).
3. Kounis NG, Konari I, Tsigkas G, et al. Angina following anaphylaxis: Kounis syndrome or adrenaline effect? *Malaysian family physician: the official journal of the Academy of Family Physicians of Malaysia*. 2020;15(3): 97-8.

ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ ХРОНИЧЕСКОГО ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ТЕЧЕНИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Волосовцова Е. С.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

ess.1999.07@gmail.com

Клинический случай

Пациентка, 21 год. При поступлении предъявляла жалобы на сухой кашель, сердцебиения, одышку при физической нагрузке.

История болезни: С детства отмечает кашель, одышку при физической нагрузке, острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ) до 3–4 раз в год. В возрасте 4 года диагностирована двусторонняя пневмония. В 2014 г. после перенесенной ОРВИ ухудшение состояния в виде нарастания одышки при физической нагрузке, заподозрено интерстициальное заболевание легких. По данным компьютерной томографии (КТ) легких, возможен гиперчувствительный пневмонит. Назначено лечение преднизолоном 35 мг/сут. в течение 2 мес. с постепенным снижением дозы до 20 мг/сут. с положительным эффектом.

Результаты физикального осмотра: система органов дыхания: частота дыхания 21 в мин. Сатурация 91% при дыхании комнатным воздухом в покое. Грудная клетка при пальпации эластичная, безболезненная. Деформация ногтевых фаланг пальцев рук по типу "барабанных палочек". При аускультации: над легкими дыхание жесткое, крепитация в базальных отделах обоих легких. Система кровообращения: при аускультации сердечные тоны нормальной звучности. Патологических шумов нет. Ритм правильный, частота сердечных сокращений 95 уд./мин. Пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения. Артериальное давление 120/78 мм рт.ст.

Диагностические исследования: в биохимическом анализе крови: ревматоидный фактор повышен до 56,4 ед/мл, билирубин общий повышен до 24,7 мкмоль/л. На КТ легких: паттерн хронического фиброзирующего гиперчувствительного пневмонита.

Согласно заполненному пациенткой вопроснику для установления потенциального этиотропного фактора хронического гиперчувствительного пневмонита, факторов риска не выявлено.

По данным бодиплетизмографии: нарушение вентиляционной способности легких по рестриктивному типу. Снижение диффузионной способности легких средней тяжести (DLCO 43% должн).

По данным эхокардиографии от 13.03.2023: систолическое давление в легочной артерии повышено до 51–54 мм рт.ст.

Диагноз: Интерстициальное заболевание легких: вероятный гиперчувствительный пневмонит, хроническое фиброзирующее течение, осложненное легочной гипертензией.

Проведенное лечение: Метилпреднизолон 16 мг в сутки, Омепразол 20 мг 2 раза в день.

Заключение и рекомендации

1) Постоянная кислородотерапии в домашних условиях.

2) Метилпреднизолон 16 мг в сутки

3) Нинтеданиб 300 мг 2 в сутки

4) ЛАГ-специфическая терапия: силденафил 60 мг в сутки

Представлен случай пациентки с фиброзирующим течением. интерстициального заболевания легких в молодом возрасте. В данном случае одышка при физической нагрузке связана не только с легочным фиброзом и снижением легочной функции, но и с развитием легочной гипертензии. При прогрессировании легочного фиброза на фоне противовоспалительной и антифибротической терапии пациентка будет рассматриваться как кандидат на трансплантацию лёгких.

Представленный случай демонстрирует сложность постановки диагноза, учитывая отсутствие этиотропного фактора. Только при многопрофильном обсуждении был поставлен диагноз и назначено лечение.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

НЕСВОЕВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Сильченко В. В., Чикина С. Ю.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

viktoriya-silchenko@yandex.ru

Представлен клинический случай ведения пациентки с типичными признаками склеродермического поражения кожи и внутренних органов, однако подтвержденный диагноз системного заболевания соединительной ткани был установлен через 30 лет после дебюта одного из главных симптомов — синдрома Рейно (встречается у 90-95% больных). Несвоевременная диагностика, отсутствие узких специалистов (ревматологов) в регионах, настороженности участковых терапевтов и, как следствие, позднее начало терапии значительно снизило ее эффективность, что и привело к необратимым осложнениям со стороны сердечно-сосудистой системы.

Ключевые слова: клинический случай, системная склеродермия, синдром Рейно, склеродактилия, Scl70.

Введение

Системная склеродермия — аутоиммунное заболевание соединительной ткани, характеризующееся поражением органов, фиброзом и васкулопатией. Клиническая картина представлена поражением кожи, скелетно-мышечного, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов [1].

В современной практике существует необходимость тщательного обследования населения [5], в том числе подробного сбора анамнеза, лабораторно-инструментальная диагностика, своевременное оказание специализированной помощи и адекватное назначение терапии [2].

Временная шкала

	До 2018	2019	2020	2021	2022-2023	
Симптомы	Поражение кожи Суставной синдром (СС)	+ иммунологические нарушения	- уменьшение поражения кожи + СС прогрессирует + Прогрессирование стеноза АК + поражение легких и пищевода	- уменьшение СС, поражения кожи + прогрессирование стеноза АК	+ поражение коронарных артерий	+ прогрессирует поражение кожи + прогрессирование СС + выраженный аортальный стеноз
Терапия	НПВС	Пентоксифиллин 600 мг в сут., Купренил 500 мг в сут.	Купренил 250 мг в сут., Преднизолон 15 мг Метотрексат 10 мг в нед.	Метилпреднизолон 24 мг в сут.	Метилпреднизолон 16 мг в сут. стентирование ствола ЛКА	Метилпреднизолон 12 мг в сут. имплантация АК

Клинический случай

Пациентка 77 лет, после 40 лет отмечала симметричное онемение пальцев рук, сопровождающееся бледно-синей окраской кожных покровов, при контакте с холодной водой и воздухом, при стрессе. С возрастом стала отмечать прогрессирование синдрома: появилась отечность кистей, уплотнение кожи пальцев рук, трещины. Пользовалась косметическими средствами без эффекта.

Впервые обратилась к ревматологу весной 2019 г. (в возрасте 73 лет), с жалобами на утреннюю скованность коленных суставов, умеренную болезненность голеностопных суставов, боль в области запястных каналов при умеренной нагрузке, в течение

10 лет принимала нестероидные противовоспалительные препараты с положительным эффектом. *Status localis*: радиальные складки вокруг рта ("кисет"), склеродактилия.

На рентгенограмме кистей и стоп сужение суставных щелей, остеоартроз. Антитела к Scl70 повышены до 18,6 (N: 0-15).

Установлен диагноз: Системная склеродермия, подострое течение, с поражением суставов, сосудов (синдром Рейно), кожи (склеродактилия, синдром "кикета"), иммунологическими нарушениями (Scl70 ++). Назначена терапия: пентоксифиллин 600 мг в сутки, купренил 500 мг в сутки, которую принимала по сентябрь 2019 г. с уменьшением плотности

кожи пальцев, но с прогрессированием суставного синдрома.

Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки (МСКТ) от 12.09.2019: диффузные участки субплеврального пневмосклероза.

Функция внешнего дыхания (ФВД) от 18.09.2019: Показатели ФВД в пределах нормы. Проба с бронхолитиком отрицательная.

Рентгеноскопия пищевода и желудка от 13.09.2019: склеродермический эзофагит.

При эхокардиографии в сентябре 2019 г. описаны аортосклероз, стеноз аортального клапана (АК), фракция выброса (ФВ) 70%; в сравнении с данными от 2017 г. — прогрессирование стеноза АК.

Продолжена терапия пеницилламином 250 мг в сутки; добавлен преднизолон 30 мг в сутки и метотрексат 10 мг в неделю + фолиевая кислота. Отмечено уменьшение интенсивности суставного синдрома, синдрома Рейно, плотности кожи. В связи с развитием внебольничной двусторонней вирусной пневмонии прекращен прием пеницилламина и метотрексата, продолжена терапия метилпреднизолоном, доза редуцирована с 24 до 12 мг.

С сентября 2020 г. прогрессирует одышка при нагрузке, показатели ФВД и МСКТ без динамики. В мае 2021 г. при коронарографии выявлен стеноз передней межжелудочковой ветви до 85%, в июне 2021 г. выполнено бифуркационное стентирование ствола левой коронарной артерии, в мае 2022 г. в связи с прогрессированием стеноза аортального клапана выполнена транскатетерная имплантация аортального клапана (TAVI с положительным эффектом: исчезли загрудинные боли и одышка при нагрузке.

При контрольном обследовании в октябре 2023 г. отмечается отрицательная динамика в виде атрофии кожи конечностей, потеря эластичности, истонченности, при незначительном травмировании образуются раны, требующие наложения швов, заживающие в течение 3-4 месяцев, сохраняется симптом "кисета", на спине паравертебрально по-

явились участки индурации; умеренный суставной синдром. Жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы нет.

Обсуждение

Таким образом, поздняя постановка диагноза связана с недостаточностью диагностики на этапе диспансерного наблюдения пациента, отсутствием узких специалистов в первичном звене здравоохранения, комплексной оценки имеющихся симптомов и синдромов. Данный случай демонстрирует необходимость тщательного обследования населения, важность информированности врачей первичного звена о клинической картине системных ревматологических заболеваний [4] с целью активного выявления заболеваний на начальных стадиях, раннего начала терапии [3] и предупреждения осложнений.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Российские клинические рекомендации "Ревматология". Под ред. Е. Н. Насонова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. 268-97 с.
2. Christopher P, Enrico L, Elen R, Voon O. Management of systemic sclerosis: British Society for Rheumatology guideline scope. Rheumatology Advances in Practice. 2023;7(1):2-3.
3. Janet E, Christopher P, Sindhu R, Nevskaya T. State-of-the-art evidence in the treatment of systemic sclerosis. Nat Rev Rheumatol. 2023;19(4):1-3.
4. Шибаева Т. М., Дементьева Р. Е., Куряева А. М. и др. Клинический случай поздней диагностики системной склеродермии. Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. 2022;(3):43-50.
5. Общероссийская общественная организация "Ассоциация ревматологов России". Клинические рекомендации "диагностика и лечение системной склеродермии (прогрессирующего системного склероза)" 2013. 3-13 с.

ДИФФУЗНАЯ АТРОФИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ И ДРУГИЕ ЯТРОГЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, РАЗВИВШИЕСЯ НА ФОНЕ ДЛИТЕЛЬНОГО ПРИЁМА ПРЕДНИЗОЛОНА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ПРИСТУПОВ АСТМЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Лебедева А. В., Рустемова Г., Сидоренкова А. И., Шапошникова Ю. Г.

ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы" (РУДН), Москва, Россия

ebedeva2102@icloud.com

Ключевые слова: клинический случай, диффузная атрофия надпочечников, надпочечниковая недостаточность, тяжелая бронхиальная астма, гормонозависимая бронхиальная астма, стероидный диабет, стероидный остеопороз, ятрогенный синдром Иценко-Кушинга.

Введение

Настоящий клинический случай интересен развитием атрофии надпочечников и других множественных ятрогенных заболеваний в качестве побочных эффектов длительного лечения тяжелой бронхиальной астмы.

Данный клинический случай является ярким примером неоптимальной терапии тяжелой бронхиальной астмы в течение 36 лет. Немаловажную

роль в этиологии осложнений длительной терапии ГКС играют эпизоды самостоятельной смены дозировки пациенткой.

Целью лечения является достичь состояния полной экзогенной депривации ГКС без рецидива основного заболевания и клинических признаков других ятрогенных осложнений. Но, в связи с атрофией надпочечников, прием ГКС назначен в качестве заместительной терапии.

Временная шкала

1987	1994	1997	2009	2012	2023
------	------	------	------	------	------

1987. Начала терапию преднизолоном 30 таб.

1994. Ухудшение самочувствия

1997. Прием преднизолона 6 таб.

2009. Гепатит С

2012. Прием преднизолона 5 таб. совместно с флуорокортизоном.

2023. Сахарный диабет

Клинический случай

Ж, 58 лет, место жительства: г. Можга. Жалобы: боль и слабость в руках и ногах, тремор рук, головокружение, однократная рвота по утрам, увеличение массы тела за последний месяц за счет отеков, судороги в ногах, жажда, сухость во рту, повышение АД до 150/90 мм рт.ст., учащенное сердцебиение.

Анамнез заболевания: БА с 1987 г., максимальная доза преднизолона 30 таблеток в день.

В 1994 г. ухудшение состояния. В конце 1997 г. снизила дозу преднизолона, так как увеличился вес, почувствовала себя плохо. После участились приступы удушья, увеличила дозу преднизолона до 6 таблеток. В 2009 г. у пациентки обнаружили вирусный гепатит С, снизили дозу преднизолона.

В 2012 г. осенью пациентка была направлена к эндокринологу, был выставлен диагноз: Хроническая надпочечниковая недостаточность ятрогенного генеза. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. Доза преднизолон была снижена до 5 таблеток, назначен флудрокортизон. С зимы 2023 г. увеличились стрии, впервые повысилась глюкоза — 11 ммоль/л.

История жизни: Профессия: работала санитаркой. Вредные привычки: курила с 15 лет, ½ пачки в день. Перенесенные заболевания: БА, хронический НСВ, ГБ.

Данные осмотра: состояние удовлетворительное, сознание ясное. Кожные покровы бледные с желтушным оттенком, цианоз носогубного треугольника, широкие багрово-красные стрии на передней брюшной стенке. АД 140/80 мм рт.ст. ЧСС 68 уд./мин. Живот увеличен за счет подкожной клетчатки, безболезненный, мягкий. Пастозность голеней, стоп, лица.

Эндокринологический статус: выглядит старше своих лет. ИМТ 30 кг/м².

Лабораторные данные: биохимический анализ крови: мочевая кислота 401,9 ммоль/л, холестерин 6,01 ммоль/л; АЛТ 744,3 ЕД/л; АСТ 449,4 ЕД/л; мочевины 7,11 ммоль/л; креатинин 98 мкмоль/л; билирубин общий 25,81 мкмоль/л; прямой билирубин 19,4 мкмоль/л; натрий 140 ммоль/л; калий 2,82 ммоль/л.

Гликемический профиль: 10,37 ммоль/л.

Анализ мочи на суточное количество белка в моче: суточный объем 1700 мл, белка 0,16 г/л, СКБ 0,27 г/сут.

Инструментальные данные:

ЭКГ: Ритм синусовый, правильный. Отклонение ЭОС влево. ЧСС 75/мин.

Рентгенограмма легких: венозный застой в легких.

УЗИ ОБП: признаки выраженных диффузных изменений паренхимы печени по типу жирового гепатоза.

СКТ-остеоденситометрия L3-L5:

Минеральная плотность костной ткани ниже нормальных показателей для данной гендерно-возрастной группы, соответствует остеопорозу I ст.

СКТ надпочечников: Диффузная атрофия паренхимы обоих надпочечников.

Заключение окулиста: Гипертоническая ангиопатия обоих глаз. Осложненная катаракта обоих глаз. Миопия высокой степени.

Заключение невролога: Энцефалопатия II ст. смешанного генеза (печеночная, дисметаболиче-

ская, сосудистая) в виде псевдобульбарного, легкого подкоркового синдромов. Диабетическая сенсомоторная полинейропатия II ст. в виде легкого дистального тетрапареза, чувствительных нарушений. Миопатический синдром на фоне приема ГКС.

Диагноз: Стероидный диабет средней степени тяжести. Диабетическая сенсомоторная полинейропатия II ст. Миопатический синдром на фоне приема ГКС. Дисциркуляторная энцефалопатия II ст. смешанного генеза. Ятрогенная хроническая надпочечниковая недостаточность тяжелой степени тяжести, декомпенсация. Распространенный стероидный остеопороз I ст. Ятрогенный кушингоид. Хронический вирусный гепатит С, выраженной активности. ФК 3, ХСН IIБ ст.

Прогностические характеристики: в настоящее время при условии соблюдения всех принципов лечения ятрогенной хронической надпочечниковой недостаточности прогноз относительно благоприятный.

Динамика и исходы: учитывая возраст и множественность патологии пациентки прогноз неблагоприятный. Важно проводить ежегодный осмотр и контролировать уровень лабораторных показателей у эндокринолога. Оценка приверженности терапии: низкая.

Обсуждение

Количество побочных эффектов связано с приемом системного ГКС в больших дозах. Не был осуществлен контроль над приверженностью к терапии.

Авторами проведен анализ и вынесены рекомендации по ведению пациентки: протофан, диабетон МВ, преднизолон, кортизона ацетат, флудрокортизон, диувер, миакальцик, мексидол, тиагамма, фуросемид.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению бронхиальной астмы. Российское респираторное общество, 2016.
2. Клинические рекомендации. Бронхиальная астма (утв. Минздравом России), 2021.
3. Мохорт Т. В. Глюкокортикостероиды в общеврачебной практике: взвешенный подход и особенности длительного ведения пациентов — Международные обзоры: клиническая практика и здоровье, 2021.
4. Молостова Т. Н. Гормонозависимая бронхиальная астма: прошлое и настоящее. Практическая пульмонология, 2020.

ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫЙ ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Жукова Д. О.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

d.o.zhukova@gmail.com

Клинический случай посвящён разбору случая пациентки с впервые выявленным гиперчувствительным пневмонитом, вызванным предположительно контактом с пером гусей, кур, сеном. Ранее лечилась по поводу бронхиальной астмы, позже диагноз был изменён на неспецифическую интерстициальную пневмонию, в последующем предположен саркоидоз. Поступила с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке (mMRC 2 балла). При аускультации лёгких дыхание жесткое, высокочастотные дыхательные шумы в верхних отделах обоих легких, крепитация в нижних отделах обоих легких. На компьютерной томографии органов грудной клетки выявлены признаки гиперчувствительного пневмонита (мозаичная плотность, участки фиброза, тракционные бронхоэктазы). При физической нагрузке пациентка десатурирует с 91% до 80%, одышка по шкале Borg 10 баллов после нагрузки DLCO 47% должн. В отделении был выставлен диагноз гиперчувствительного пневмонита, фибротический фенотип, хроническое прогрессирующее течение, хроническая дыхательная недостаточность (ХДН), гипоксемический тип, 2 степени.

Ключевые слова: клинический случай, гиперчувствительный пневмонит, фибротический фенотип, хроническая дыхательная недостаточность.

Клинический случай

Пациентка женщина 63 года, поступила в стационар с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке (mMRC 2 балла), кашель со скудной мокротой по утрам, чувство сдавленности в грудной клетке.

Считает себя больной с 2019 г., когда после уборки сухой травы отметила повышение температуры, появление одышки. Была направлена на компьютерную томографию органов грудной клетки (КТ ОГК). На снимке выявлены диссеминированные интерстициальные узелки, увеличение бифуркационных лимфоузлов. Получала отхаркивающие, антибиотики, одышка продолжала прогрессировать. Был поставлен диагноз бронхиальной астмы, получала терапию ингаляционными глюкокортикостероидами (ИГКС) + длительно действующий бета-2-агонист (ДДБА) с небольшим положительным эффектом. В 2022 г. поставлен диагноз неспецифической интерстициальной пневмонии, подострого течения. После выписки принимала метилпреднизолон коротким курсом без положительной динамики. На КТ ОГК от сентября 2022г. интерстициальный процесс в легких в сочетании с медиастиальной лимфаденопатией. Предположен диагноз саркоидоз. Обследовалась у ревматолога, данных за системные заболевания соединительной ткани нет. Обследована у аллерголога, данных за гельминтную инвазию нет. Осмотрена фтизиатром, данных за туберкулез нет. Получала ипратропия бромид + Фенотерол+будесонид, эуфиллин, метоклопрамид, цефтриаксон без эффекта.

Проживает в частном доме. Держит кур, коз, кошек, собак. Большое количество растений в до-

ме. До 2021 г. спала на подушке из гусиного пуха. Хронические заболевания: гипертоническая болезнь, образование правой доли щитовидной железы. Постоянная медикаментозная терапия: периндоприл 4 мг, индапамид 2,5 мг, бисопролол 5 мг.

Объективно: состояние средней степени тяжести. температура тела 36,6° С. Кожные покровы чистые. При аускультации лёгких дыхание жесткое, высокочастотные дыхательные шумы в верхних отделах обоих легких, крепитация в нижних отделах обоих легких. ЧД 22 в 1 мин. SatO₂ 91% при дыхании комнатным воздухом в покое. Сердечные тоны приглушены, ЧСС 85 уд/мин. Артериальное давление 110/70 мм рт.ст. Живот безболезненный.

Кислотно-щелочное состояние: pH(Т) 7.41, Лактат: 3,1 ммоль/л; sO₂ 89.0% pCO₂ 38 мм рт.ст., PO₂ 57 мм рт.ст. Умеренная гипоксемия.

КТ ОГК: КТ-картина эмфизематозно-склеротических изменений легких, паттерн мозаичной плотности. Участки линейного и тяжистого фиброза обоих легких. Хронический бронхит с признаками формирования бронхоэктазов. Медиастинальная лимфаденопатия. Аортосклероз.

Прогрессирование интерстициальных изменений по сравнению с 2022 г.

Спирография: проба с бронхолитиком отрицательная. ЖЕЛ умеренно снижена (68%). Обструкция отсутствует.

Бодиплетизмография, диффузионный тест: ФЖЕЛ 102%, ОФВ1 99%, ЖЕЛ 102%, общая емкость легких умеренно снижена (85%); увеличение остаточного объема (55%). Снижение диффузионной способности средней степени тяжести (DLCO 47%).

Эхокардиография с доплеровским анализом: признаки легочной гипертензии. Систолическое давление макс. в легочной артерии около 41 мм рт.ст., TAPSE-25 мм. Фракция выброса ЛЖ 62%.

Тест с 6-минутной ходьбой: пройдено 26,2% от должного (120 м). Тест остановлен на 1 мин 40 сек из-за снижения сатурации с 91% до 80%). До нагрузки одышка по шкале Borg 8б. после Borg 10б.

Проведенное лечение: 1. Преднизолон 60 мг в/в кап 1 р/д, 30 мг; 2. Ипратропия бромид + Фенотерол 0.25 мг+0.5 мг/мл 20 кап+2 мл 0,9% NaCl ингаляционно 4 р/д; 3. Омепразол 20 мг 2 р/д. Кислородотерапия 2 л/мин.

Выставлен диагноз: Основной: Гиперчувствительный пневмонит, фибротический фенотип, хроническое прогрессирующее течение. Осложнение: ХДН 1 типа (гипоксемическая), 2 ст. Сопутствующий: Гипертоническая болезнь 3 степени, 2 стадии, риск 4. Ожирение 1 степени.

Рекомендованное лечение: Длительная кислородотерапия потоком 1-2 л/мин 16-18 ч/сут.; Метилпреднизолон 16 мг в сут.; Микофенолата мофетил 2000 мг в сут.

Пациентка имеет характерные для данного заболевания анамнез контакта с птицами, пером, сеном, КТ картину (мозаичная плотность, участки фиброза, тракционные бронхоэктазы), аускультативную картину — высокочастотные дыхательные шумы

в верхних отделах легких, крепитация в нижних отделах. Данный случай отражает, что тщательный сбор анамнеза, в частности в случае гиперчувствительного пневмонита, является одним из важнейших критериев диагностики заболевания, а в совокупности с характерными результатами функциональной диагностики, которая также должна быть проведена в полном объеме, и физикального обследования позволяет качественно провести дифференциальную диагностику и способствует скорейшему назначению адекватной терапии.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации Российского респираторного общества: Гиперчувствительный пневмонит J 67 — 2022 год. Разработчик клинической рекомендации: Российское Респираторное Общество.
2. Черняев А.Л., Кусраева Э.В., Самсонова М.В. др. Клинико-рентгено-морфологическая диагностика гиперчувствительного пневмонита. Бюллетень сибирской медицины. 2021;20(4):93-102. doi:10.20538/1682-0363-2021-4-93-102.
3. Авдеев С.Н., Чикина С.Ю., Тюрин И.Е., и др. Хронические фиброзирующие интерстициальные заболевания легких с прогрессирующим фиброзным фенотипом: резолюция Междисциплинарного Совета экспертов. Пульмонология. 2021;31(4):505-10.

БРОНХОГЕННЫЙ РАК ЛЕГКОГО ПОД МАСКОЙ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Королёва Л. Ю.¹, Поцелуева П. А.²

¹БУЗ Орловской области "Поликлиника №3", Орёл; ²ФГБОУ ВО Орловский государственный университет им. И. С. Тургенева, Орёл, Россия

nanamis2020@yandex.ru

Лапароскопическое исследование имеет большую диагностическую ценность, однако, следует предостеречь и от переоценки достоверности данных лапароскопии. Так, если отмеченное глазом значительное увеличение желчного пузыря едва ли может оказаться артефактом, то попытка дифференцировать метастатическое онкологическое поражение печени от цирроза печени только на основании осмотра ее поверхности, сопряжена с серьезными трудностями. Достоверность лапароскопического исследования значительно повышается параллельно проведенной биопсией, взятой под визуальным контролем из заведомо патологически измененного, "подозрительного" участка органа.

Ключевые слова: клинический случай, лапароскопическое исследование, диффузное поражение печени, декомпенсированный портальный цирроз печени, бронхогенный рак.

Введение

Данный клинический случай иллюстрирует большую диагностическую ценность проведения не только лапароскопического исследования, но также физикальных методов диагностики, например, осмотр, так как одной из причин ошибки диагноза послужило именно избыточное доверие к результатам лапароскопии.

Клинический случай

Мужчина, 48 лет, гражданин Российской Федерации, проживающий в городе Орёл. Обратился в поликлинику по месту жительства 3.09.2022 с жалобами на снижение аппетита, общее недомогание и увеличение живота в объеме. Хирургом в районной поликлинике был поставлен диагноз грыжи белой линии. В начале октября появились отеки на ногах, трактованные участковым врачом как проявление тромбоза. 19.10.2022 обнаружены увеличение размеров печени, появление асцита, и больной был помещен в хирургическую клинику для оперативного вмешательства по поводу цирроза печени с портальной гипертензией.

При обследовании в стационаре состояние больного признано вполне удовлетворительным. При объективном исследовании: живот увеличен в объеме, в брюшной полости определялась свободная жидкость. Острый, слегка болезненный край умеренно плотной печени пальпировался на 6 см ниже реберной дуги, селезенку прощупать не удавалось. Был поставлен предварительный диагноз — портальный цирроз.

Проведенное 1.11.2022 лапароскопическое исследование подтвердило этот диагноз. При лапароскопии, после эвакуации асцитической жидкости,

стала видна нижне-передняя часть печени, край ее острый, поверхность умеренно бугристая, отмечено напряжение печеночной ткани обычного цвета. Селезенка не увеличена, передняя стенка желудка не изменена. Брюшина гладкая, блестящая. Такая лапароскопическая картина расценена как типичная для цирроза печени.

По настоятельной просьбе больного, он был выписан домой 19.11.2022, с тем, чтобы через месяц поступить для оперативного вмешательства, но уже через 5 дней привезен в ту же клинику в крайне тяжелом состоянии. Сознание спутанное, выраженные тахикардия и одышка, выявлена правосторонняя нижнедолевая пневмония.

При наличии пневмонии, СОЭ оставалась замедленной на всем протяжении заболевания колебалась в пределах 2-7 мм/ч, сохранялся эритроцитоз, появилась желтуха, протромбиновый индекс снизился до 28%, возрос сдвиг белковой формулы, появилась азотемия. Интенсивное лечение, с включением антибиотиков, позволило добиться некоторого улучшения состояния больного. Однако, в дальнейшем, состояние больного вновь ухудшилось: появился гнойный свищ в наружном слуховом проходе, отмечено появление плеврального экссудата справа и через три дня — слева. Плевральная пункция, осуществленная справа дважды с интервалом в 9 дней, обнаружила в первый раз геморрагический экссудат, во второй раз — серозно-фибринозный. В связи с подозрением на наличие бронхогенного рака неоднократно проводилось рентгенологическое исследование грудной клетки. Рентгенолог, указав 29.11.2022 исчезновение пневмонической инфильтрации, в дальнейшем находил лишь плевральные изменения, отрицая какие-либо изменения в легочной ткани.

В период пребывания в клинике дифференциальный диагноз проводился между раком легкого с метастазами в печень и брюшину и сепсисом, текущим на фоне декомпенсированного портального цирроза печени. Рентгенологические данные — отсутствие анемизации, периоды временного улучшения состояния больного, уменьшение размеров печени, снижение билирубинемии, рано установленные нарушения печеночных функций, склоняли ко второму предположению. Решающим доводом в пользу цирроза печени служили и результаты лапароскопии. Таким образом, окончательный клинический диагноз был сформулирован так: портальный цирроз печени неясной этиологии, декомпенсированный, с портальной гипертензией, прогрессирующий. Сепсис. Правосторонняя нижнедолевая пневмония, экссудативный двухсторонний плеврит.

При проведении компьютерной томографии органов грудной клетки и брюшной полости от 05.12.2022 в БУЗ ОО "Орловский онкологический диспансер" был диагностирован рак правого бронха, прорастающий в переднее и заднее средостение и заднюю стенку левого предсердия, сдавление опухолевой тканью нижней полой вены и пищевода, метастазы рака в хвост поджелудочной железы, тромбоз нижней полой вены, асцит. Инфаркты

в нижней доле правого легкого. Дистрофия миокарда.

Обсуждение

Наряду с несколько атипичным для рака течением заболевания, в рассматриваемом случае основными причинами диагностической ошибки следует признать, прежде всего, данные рентгенологического обследования больного, не установившего наличие обширной опухоли в грудной клетке. В значительной мере отклонению от истинного диагноза способствовало излишнее доверие к результатам лапароскопического исследования, утверждавшего наличие цирроза печени. Следовательно, данные, полученные при лапароскопии, в каждом отдельном случае подлежат критической оценке и сопоставлению с клинической картиной заболевания.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Бисенков Л. Н., Гришаков С. В., Шалаев С. А. Хирургия рака легкого в далеко зашедших стадиях заболевания. СПб.: Гиппократ, 1998.
2. Чиссов В. И., Старинский В. В., Петрова П. В. Злокачественные новообразования в России в 2007 г. М., 2009.

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА И "АСПИРИНОВАЯ ТРИАДА" (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Мелкумян Д. С.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

dianochka.melkumyan@mail.ru

Клинический случай является примером аспириновой бронхиальной астмы, которая проявляется в виде триады: бронхиальной астмы (БА), гиперчувствительности к ацетилсалициловой кислоте (АСК) и нестероидным противовоспалительным препаратам (НПВП), полипозного риносинусита. Пациентке, учитывая ее анамнез, фенотип БА и базисную терапию, которую она принимает, по решению консилиума был рекомендован к приему генно-инженерный биологический препарат.

Ключевые слова: клинический случай, аспириновая бронхиальная астма, аспириновая триада, гиперчувствительность к ацетилсалициловой кислоте и нестероидным противовоспалительным препаратам, генно-инженерная биологическая терапия.

Введение

Аспириновая бронхиальная астма — вариант эндогенной или смешанной бронхиальной астмы, при которой одним из факторов, способствующих сужению бронхов, являются нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), в том числе и ацетилсалициловая кислота. Складывается из триады симптомов (триада Фернанда Видаля): полипозный риносинусит, приступы удушья бронхиальной астмы и непереносимость НПВП.

Гиперчувствительность к ацетилсалициловой кислоте (АСК) и НПВП является актуальной проблемой для врачей многих специальностей, применяющих препараты этих групп в широком круге заболеваний. Диагностика заключается в качественном сборе анамнестических и клинических признаков. Лечение включает в себя противовоспалительные препараты: стероиды, антилейкотриеновые препараты, а также новое направление — генно-инженерная биологическая терапия (ГИБТ) [1-3].

Временная шкала

2014	2016	2021	2022	2023
вирусная инфекция с повышением температуры тела, насморком, кашлем	выставлен диагноз: БА, сред. ст. тяжести, контролируемая	выставлен диагноз: хронический полипозный полисинусит	КТ пазух носа: бугристое утолщение слизистой в верхнечелюстных пазухах и нижнем отделе лобных пазух	передняя риноскопия: полип малых размеров справа, нижние носовые раковины гипертрофированы, обострение, госпитализация УКБ №4

Клинический случай

Пациентка, пожилая женщина 65 лет. Поступила в отделение пульмонологии УКБ №4 с жалобами на кашель с трудноотделяемой мокротой слизистого характера, одышку при физической нагрузке (mMRC-2), общую слабость, ощущение стекания слизи по задней стенке глотки.

История болезни (*anamnesis morbi*): считает себя больной с 2014 г., когда перенесла вирусную инфекцию с повышением температуры тела, насморком и кашлем. В 2016 г. впервые был выставлен диагноз: бронхиальная астма, смешанная форма, средней степени тяжести, контролируемая. Было назначено лечение: Беклометазон 250 мкг по 1 вдоху 2 р/день, Сальбутамол по потребности. В общем анализе крови (ОАК) от 13.12.2019 г.: Эозинофилы,

абс. кол-во — $0,71 \times 10^9/\text{л}$; Эозинофилы, % — 9,4%. В 2021 г. был впервые выставлен диагноз: хронический полипозный полисинусит, назначено лечение мометазона фураат по 2 дозы 2 р/день в течение одного мес., далее 2 дозы утром в течение одного мес. КТ придаточных пазух носа от 10.03.2022: бугристое утолщение слизистой в верхнечелюстных пазухах и в нижнем отделе лобных пазух. Передняя риноскопия от 24.08.2023: носовая перегородка искривлена вправо в костном отделе, за искривлением справа определяется полип малых размеров. Нижние носовые раковины гипертрофированы. Слизистая носа синюшная.

Последнее обострение в сентябре 2023 г., проходила лечение в стационаре по месту жительства с диагнозом: Бронхиальная астма, персистирующая.

шая, средней степени тяжести, неконтролируемая, обострение. Аспириновая триада. В ОАК от 22.08.2023г.: Эозинофилы, % — 39%. На фоне терапии преднизолоном внутривенно и небулайзерными ингаляциями беродуала обострение было снято. Направлена в отделение пульмонологии УКБ №4 для решения вопроса о назначении ГИБТ.

Анамнез жизни (*anamnesis vitae*): вредные привычки и профессиональные вредности отрицает. Аллергический анамнез: сорные травы, береза, шерсть кошек.

Базисная терапия БА: формотерол+будесонид 160 мкг+4.5 мкг 2 вдоха 2 раза в день, периодически добавляет ингаляции тиотропия бромида.

Физикальный осмотр: общее состояние средней степени тяжести. При аускультации сердечные тоны приглушены ритм правильный, ЧСС — 72 в мин. Артериальное давление 130/85 мм рт.ст. При аускультации лёгких: дыхание жёсткое, выслушиваются единичные свистящие хрипы на выдохе в нижних отделах легких. ЧДД — 20 в мин. SatO₂ — 96% на воздухе.

Диагностические исследования: ОАК от 09.10.2023: эозинофилы абс. кол-во — $0,82 \times 10^9/\text{л}$, эозинофилы % — 10,2%. IgE общ. от 05.08.2023: 932 МЕ/мл. Спирометрия от 09.10.2023: ФЖЕЛ 3,22 л. (120%), ОФВ1 2,39 л. (106%), Индекс Тиффно 74, 2%.

В отделении пациентка продолжала проводить ежедневную базисную терапию БА: учитывая полученные результаты обследования, а также анамнез заболевания диагноз был подтвержден: Бронхиальная астма, аллергическая, эозинофильная с поздним дебютом, среднетяжелое течение, частично контролируемая; аспириновая триада.

Пациентка с БА и эозинофильным эндотипом воспаления, аспириновой триадой, частыми обострениями, максимально возможной базисной терапией и зависимостью от стероидов является кандидатом для лечения ГИБТ, поэтому был проведен консилиум, на котором было решено назначить препарат ГИБТ (Омализумаб) в дополнение к базисной терапии. При выписке пациентке рекомендована длительная терапия по схеме: первые 3 инъекции каждые 4 недели, затем 1 инъекция каждые 8 недель. Для динамического контроля требуется оценка общего состояния, ФВД, уровня эозинофилов и IgE каждые 3-6 месяцев.

Обсуждение

Представленный клинический случай является классическим примером аспириновой бронхиальной астмы, требующий применение генно-инженерной биологической терапии. Пациенты с БА и аспириновой триадой, получающие ГИБТ, имеют благоприятный прогноз в отношении долгосрочного контроля над заболеванием [1, 3].

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации по бронхиальной астме МЗ РФ 2021г.
2. Аспириновая бронхиальная астма и антагонисты лейкотриенов. Н.П. Княжеская, РМЖ, 2000.
3. Аспириновая бронхиальная астма: особенности диагностики и лечения, И.И. Воржева, Практическая пульмонология, 2015.

ВЫЯВЛЕНИЕ ПЕРВИЧНОЙ АДЕНОКАРЦИНОМЫ ЛЕГКИХ У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ 27 ЛЕТ С ПЕРВИЧНОЙ ГИСТОЛОГИЧЕСКОЙ КАРТИНОЙ САРКОИДОЗА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Прошкина А. А.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

proshkina_a_a@staff.sechenov.ru

Клинический случай представляет трудности дифференциальной диагностики очаговой диссеминаций в легких у молодой женщины. Он позволяет заострить внимание аудитории на алгоритме диагностики, важности сопоставления и корректной интерпретации клинико-инструментальных данных. Пациентка госпитализирована в отделение пульмонологии Университетской клинической больницы №4 (УКБ №4) с направительным диагнозом саркоидоза, поставленным по клинико-рентгенологическим данным без морфологического подтверждения. При дообследовании в УКБ №4, учитывая семейный онкологический анамнез, факторы риска (длительное время курения сигарет, вейпа), а также сомнительную рентгенологическую картину, был заподозрен онкологический генез изменений в легких. Компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК) выявила наличие множественных очагов хаотического распределения, сливающихся между собой в прикорневых зонах легких. Проведена трансбронхиальная биопсия легких (ТББЛ), гистологически описана картина саркоидоза. Однако полученное цитологическое исследование бронхоальвеолярной лаважной жидкости (БАЛ) с выявлением клеток атипии в ней побудило пересмотреть диагноз саркоидоза и провести дообследование в отделении торакальной хирургии: выполнена видеоассистированная тороскопия (ВАТС) с атипичной резекцией левого легкого. Гистологическая картина с последующим иммуногистохимическим (ИГХ) исследованием вновь полученного биопсийного материала подтвердила диагноз первичной аденокарциномы легких с распространенным легочным метастазированием. Ретроспективно можно заключить, что у пациентки с раком легкого при ТББЛ была выявлена саркоидная реакция, сопутствующая неопластическому процессу. Для клинициста это означает, что онконастороженность должна сохраняться даже при первичном гистологическом описании саркоидоза у пациента с факторами риска и подозрением на злокачественное новообразование по данным КТ ОГК.

Ключевые слова: клинический случай, немелкоклеточный рак легкого, аденокарцинома, метастазирование, саркоидоз, саркоидная реакция.

Введение

Саркоидоз — это системное заболевание неясной этиологии, характеризующееся формированием неказеифицирующих эпителиодно-клеточных гранул (ЭПГ) и мультисистемным поражением разных органов. Иногда гранулемы появляются в ответ на инфекционные агенты, па-

разитарные инвазии, экзогенные факторы и злокачественные новообразования (ЗНО) — в таких случаях принято говорить о саркоидной реакции (СР) [1]. В литературе описано не так много случаев саркоидоза при раке легких, наиболее часто встречается при плоскоклеточном раке, аденокарциноме легких [2].

Временная шкала



Клинический случай

Пациентка — молодая женщина 1996 г.р., поступила в отделение пульмонологии УКБ №4 с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке.

Anamnesis morbi: впервые изменения на КТ ОГК появились в 2020 г.: очаговое лучистое образование, однако обследования не проводились. В марте 2023 г. манифестировали одышка при умеренной физической нагрузке (*mMRC2*), была выполнена КТ ОГК, на которой визуализировались множественные очаги округлой и полигональной формы плотности консолидации с хаотическим распределением и формированием полостей в некоторых из них; в прикорневых зонах очаги сливаются с образованием инфильтратов. По месту жительства исключен туберкулез, проводился онкопоиск, выполнена ТББЛ, по результатам гистологии 27.03.2023: морфологическая картина хронического бронхита. При КТ головного мозга: очаговое образование височной доли правой гемисферы головного мозга с перифокальным отеком. КТ органов брюшной полости с контрастированием без особенностей. Клинико-рентгенологически был поставлен саркоидоз, назначена терапия метилпреднизолоном, который пациентка принимала на протяжении месяца с постепенным снижением дозы с 32 мг до полной отмены. 03.05.2023 пациентка госпитализирована в отделение пульмонологии УКБ №4 для уточнения диагноза.

Anamnesis vitae: вредные привычки: курила сигареты по ½ пачки в день 8 лет, последние два года курила вейп по 200 затяжек/день, бросила курить в марте 2023 г. Семейный анамнез: у матери рак гортани с метастазированием в легкие, у бабушки по материнской линии рак молочной железы.

Физикальный осмотр: рост 160 см. Вес 64,0 кг. ИМТ 25,00 кг/м². Состояние средней степени тяжести. Температура 36,7° С. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски. Тоны сердца приглушены, ЧСС 72 уд/мин; АД 120/80 мм рт.ст. Аускультативно в легких дыхание жесткое с ЧДД 19/мин, выслушиваются диффузные сухие хрипы. Сатурация на воздухе 87%, на кислородном потоке 2 л/мин через носовые канюли 96%. Живот при пальпации мягкий, безболезненный.

Лабораторные данные: в общем и биохимическом анализах крови показатели в пределах референсных значений.

Инструментальная диагностика. По функции внешнего дыхания: ФЖЕЛ 2,15 л, 59%, ОФВ1 1,77 л, 56%, DLCO 55%. Выполнена бронхоскопия с последующей ТББЛ: в просветах и стенках альвеол обнаружены ЭПГ, минимально выраженный лимфоцитарный альвеолит; заключение: саркоидоз легких, гранулематозная стадия. Однако в БАЛ при цитологическом исследовании: найдены сосочкоподобные скопления, плотные группы из мелких клеток с гиперхромными ядрами и отдельно лежащие клетки с признаками атипии. На консилиуме с торакальными хирургами было решено проведение VATS с атипичной резекцией язычковых сегментов левого легкого. Гистологическое исследование с последующей ИГХ биопсийного материала показало, что в опухолевых клетках выявлена позитивная экспрессия CK7, TTF1, NapsinA; реакция с CK20 негативная. Данный иммунофенотип соответствует первичной аденокарциноме легкого. Полученные результаты позволили диагностировать первично легочный рак IV стадии.

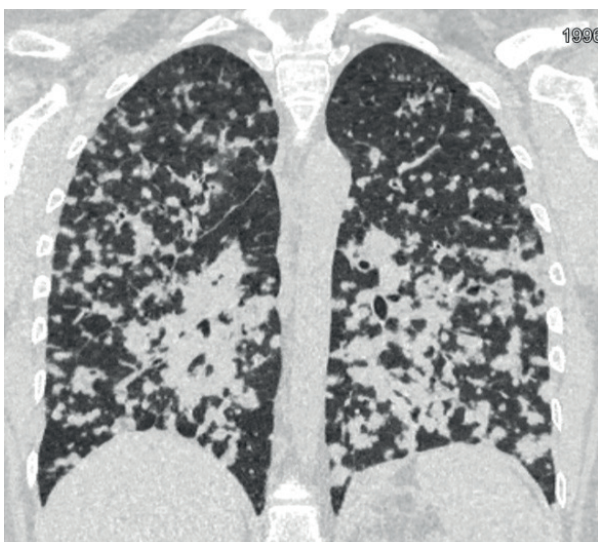


Рис. 1 МСКТ ОГК, аксиальный срез.

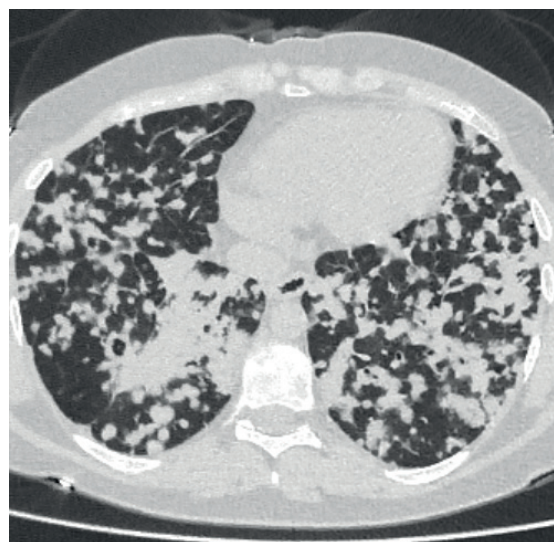


Рис. 2 МСКТ ОГК, фронтальный срез.

Пациентка была выписана для дообследования и подбора терапии в онкодиспансере по месту жительства, рекомендована длительная кислородотерапия. Впоследствии были выявлены метастазы в головной мозг и позвоночник. Учитывая молодой возраст пациентки, иммунофенотип опухоли, а также IV стадию ЗНО, согласно ACS в таких случаях 5-летняя выживаемость составляет 8%.

Обсуждение

Представленный клинический случай демонстрирует сложность постановки диагноза, учитывая первично полученные гистологические данные саркоидоза. Известно, что неопластический процесс может сочетаться с саркоидозом или стимулировать формирование иммунного ответа в виде локальной СР; также саркоидоз может предшествовать появлению онкологии [3, 4]. При ЗНО — ЭПГ могут находить не только рядом с местоположением опухоли, но и в регионарных лимфоузлах, и в отдаленных метастазах [3].

Известно, что для пациентов с немелкоклеточным раком легкого выявление СР не влияет на выживаемость и прогноз и отражает исключительно

иммунную реакцию организма в ответ на опухоль [5, 6].

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации по саркоидозу, МЗ РФ, 2022.
2. Tomimaru Y, Higashiyama M, Okami J, et al. Surgical results of lung cancer with sarcoid reaction in regional lymph nodes. *Jpn J Clin Oncol*. 2007;37(2):90-5. doi:10.1093/jjco/hyl141.
3. El Jammal Th, Pavic MI, Gerfaud-Valentin M, et al. Sarcoidosis and Cancer: A Complex Relationship *Frontiers in Medicine*. 2020;7. doi:10.3389/fmed.2020.594118.
4. Seve P, Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, et al. Faut-il rechercher un cancer après la découverte d'une granulomatose inexpliquée? *La Revue de Médecine Interne*. 2019;40:487-90. doi:10.1016/j.revmed.2019.05.006.
5. Kamiyoshihara M, Hirai T, Kawashima O, et al. Sarcoid reactions in primary pulmonary carcinoma: report of seven cases. *Oncol Rep*. 1998;5:177-80.
6. Huh JY, Moon DS, Song JW. Sarcoid-like reaction in patients with malignant tumors: Long-term clinical course and outcomes. *Front Med (Lausanne)*. 2022;9:884386. doi:10.3389/fmed.2022.884386.

СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ. ВСЕГДА ЛИ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ПОВЫШЕНИЕ ТИТРА АНТИНУКЛЕАРНОГО ФАКТОРА ГОВОРIT НАМ О СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ? (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Бушманов П. А., Филиппов Е. В.

ФГБОУ ВО РязГМУ им. И. П. Павлова, Рязань, Россия

pawel.buschmanov@yandex

Представлен случай первичной иммунной тромбоцитопении. У пациентки установлен диагноз — остеоартроз, учитывая возраст дебюта заболевания, боли механического характера, наличие характерных признаков на рентгенограммах. С 2016 г. обсуждался диагноз системной красной волчанки, в связи с тем, что с 2003 г. ведущим и единственным в клинике были гематологические нарушения — тромбоцитопения, высокопозитивный АНФ, артралгии, однако других критериев не было.

Ключевые слова: системная красная волчанка, первичная иммунная тромбоцитопения, антинуклеарный фактор.

Введение

Системная красная волчанка (СКВ) — это тяжелое аутоиммунное заболевание невыясненной этиологии, характеризующееся гетерогенными клиническими проявлениями и волнообразным течением с чередованием периодов ремиссий и обострений. Степень тяжести СКВ широко варьирует от латентных, клинически "немых", до тяжелых форм, течение заболевания также различается и может проявляться в виде форм с постоянной высокой активностью воспалительного процесса, иметь рецидивирующее течение или характеризоваться периодами спонтанной ремиссии [1, 2]. Первичная иммунная тромбоцитопения — это аутоиммунное заболевание, обусловленное выработкой антител к структурам мембраны тромбоцитов и их предшественников — мегакариоцитов (МКЦ), что вызывает не только повышенную деструкцию тромбоцитов, но и неадекватный тромбоцитопоз, характеризующийся изолированной тромбоцитопенией ниже $100,0 \times 10^9/\text{л}$ и наличием/отсутствием геморрагического синдрома различной степени выраженности. В связи с отсутствием четких критериев диагноз ИТП является диагнозом исключения, для установления которого требуется проведение комплексного обследования, исключающего заболевания и состояния иммунной и неиммунной природы, протекающие с тромбоцитопенией [3, 4].

Клинический случай

Пациентка Л., 53 лет с 2003 г. отмечает появление слабости, утомляемости, петехиальной сыпи на коже предплечий, голеней, развитие неостанавливающегося носового кровотечения, снижение

уровня тромбоцитов до 15×10^9 . На фоне лечения преднизолоном уровень тромбоцитов вырос до 248×10^9 . После постепенного снижения дозировки и отмены метилпреднизолона произошло снижение уровня тромбоцитов до $75-90 \times 10^9$. Появилась петехиальная сыпь, усиливающаяся при нагревании. В 2016 г. начала отмечать боль и припухание мелких суставов кистей, лучезапястных, коленных суставов, повышение температуры тела до $37,0^\circ \text{C}$. С того же времени развиваются эпизоды сетчатого ливеда, синдрома Рейно. Отмечала выпадение волос. Выявлен АНФ her2 1/1280, в иммуноблоте показатели отрицательны. Находилась на стационарном лечении в "Областной клинической больнице г. Рязань", где диагностирована: "СКВ, подострое течение с поражением кожи (неспецифическая эритема кожи лица), (артралгии), нервной системы (полинейропатия верхних и верхних конечностей), конечностей, (преимущественно чувствительной формы), гематологические нарушения (тромбоцитопения, анемия в анамнезе), иммунологические нарушения (АНФ+). В анализах крови тромбоциты 69×10^9 . Проводилось лечение метилпреднизолоном, на фоне терапии уровень тромбоцитов вырос до 105×10^9 . Был рекомендован прием метилпреднизолона, плаквенила. Самостоятельно отменила гидроксихлорохин, без отрицательной динамики. Консультирована ревматологом. Полученные данные: АНФ 1/640+sp, числовые показатели АТ к дцДНК, С3, С4, волчаночному антикоагулянту — отрицательные. Достоверных данных за СКВ не выявлено. Установлен диагноз: Волчаночно-подобный синдром (тромбоцитопения, позитивный АНФ Her2), рекомендовано про-

должить прием метилпреднизолона. В 2017, 2018 г. обращалась с такими же жалобами, снижением уровня тромбоцитов до 19×10^9 . Консультирована ревматологом, достоверных данных за СКВ не обнаружено. В 2019 году обратилась в "НМИЦ Гематологии". Выполнен анализ на АТ к тромбоцитам IgG -1:10 ($N < 1:10$), имеющуюся тромбоцитопению расценивают, как вторичную иммунную на фоне аутоиммунного заболевания соединительной ткани. В 2019 г. обратилась в "НИИ ревматологии им. В. А. Насоновой" обратилась с жалобами на появление высыпаний в области верхних и нижних конечностей. Появления зуда на коже при приеме душа с горячей водой, попадании под солнце. Покалывание по вечерам в стопах, голенях. Появление мраморности кожи кистей, предплечий на холоде (сетчатое ливедо), посинение пальцев на холоде (двухфазный синдром Рейно). Онемение рук и ног по ночам. Покраснение фаланг пальцев рук. При объективном обследовании отмечалась болезненность при пальпации коленных суставов. Интраартикулярный хруст при движении в левом коленном суставе, ограничение движений (сгибание 50). Слабовыраженные экссудативные явления коленных суставов. Положительный симптом сжатия стоп с двух сторон. Болезненность при пальпации периартикулярных тканей коленных суставов. ВАШ 60 мм. Тромбоциты при обращении 82×10^9 . Волчаночный антикоагулянт: 1,21 — слабо положительный. АНФ Нер 2 1/160. На Rg коленных суставов признаки артрита коленных суставов. По результатам УЗИ коленных суставов: признаки минимальных синовитов больше слева, небольших дегенеративных изменений с двух сторон. Установлен диагноз: Остеоартрит: двусторонний гонартроз II ст, ФК II. Первичная иммунная тромбоцитопения.

Обсуждение

У пациентки установлен диагноз — остеоартроз, учитывая возраст дебюта заболевания, боли механического характера, наличие характерных признаков на рентгенограммах. С 2016 г. обсуждался диагноз системной красной волчанки, в связи с тем, что с 2003 г. ведущим и единственным в клинике были гематологический нарушения — тромбоцитопения, высокопозитивный АНФ, артралгии, однако других критериев не было. Против диагноза системной красной волчанки также свидетельствует удовлетворительное состояние на фоне отмены глюкокортикоидов. Тромбоциты без терапии сохраняются на уровне $80-117 \times 10^9$. Полное отсутствие иммунологических нарушений (аДНК, аSm, C3, C4, BA, аВГП1, аКЛ — в норме, АНФ Нер 2 1/160. Анализ клинико-анамнестических данных, характер течения болезни, результаты проведенного обследования позволяют исключить у пациентки системную красную волчанку.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации по ревматологии. Под ред. акад. Е.Л. Насонова. 2-е изд. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. С. 429-481.
2. Клюквина НГ, Насонов ЕЛ. Особенности клинических и лабораторных проявлений системной красной волчанки. Современная ревматология. 2012;(4):40-8.
3. Ковалева Л.Г., Пустовая Е.И., Сафонова Т.И. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) взрослых. Первичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) взрослых. Болезнь Верльгофа. М.: Нью Мун; 2014.
4. Масчан А.А., Румянцев А.Г., Ковалева Л.Г. и др. Рекомендации Российского совета экспертов по диагностике и лечению больных первичной иммунной тромбоцитопенией. Онкогематология. 2010;(3):36-45.

ПРОБЛЕМА ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ДЕФИЦИТА АЛЬФА1-АНТИТРИПСИНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Левина Ю. А.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

yu1999levina@gmail.com

Поздняя диагностика является широко распространенной проблемой при дефиците альфа1-антитрипсина (ААТ), и диагноз часто устанавливается через несколько лет после появления первых респираторных симптомов. Было показано, что несвоевременная постановка диагноза дефицита ААТ ассоциируется с ухудшением клинического и функционального состояния, усугублением обструкции дыхательных путей и неблагоприятным исходом. В представленной работе описан клинический пример поздней диагностики дефицита ААТ, с выраженными эмфизематозными изменениями по данным компьютерной томографии легких, а также крайне тяжелой степенью нарушения функции внешнего дыхания, что привело к трудностям в определении тактики лечения пациента.

Ключевые слова: клинический случай, дефицит альфа1-антитрипсина, эмфизема, задержка диагностики.

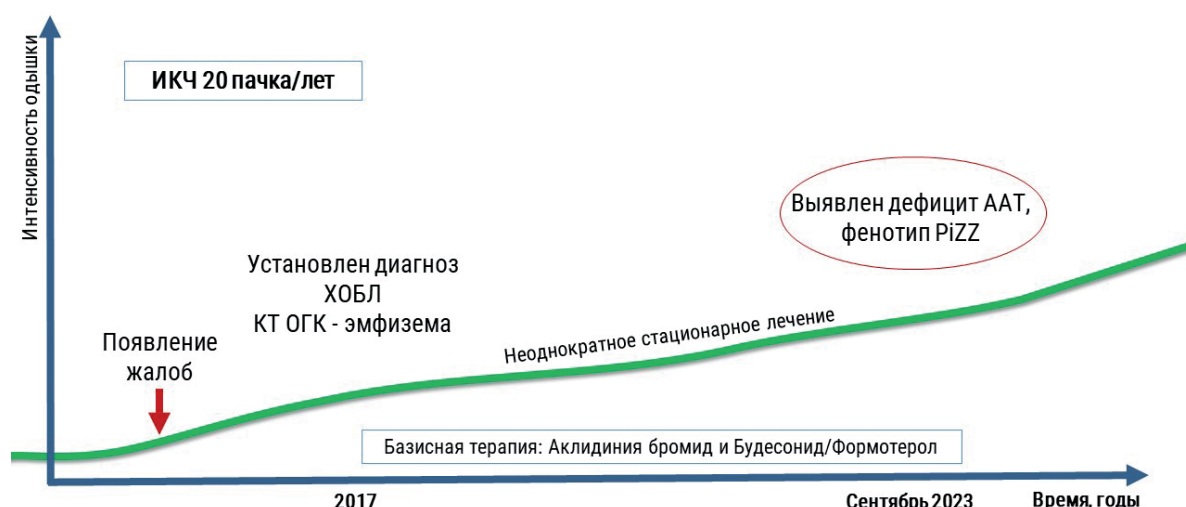
Введение

Дефицит альфа1-антитрипсина (ААТ) является редким наследственным заболеванием, поражающим легкие, печень и, крайне редко, кожу. В легких дефицит ААТ связан с выраженными эмфизематозными изменениями и бронхоэктазами. Представленный клинический случай посвящен проблеме поздней диагностики данного заболевания, что неизменно сопровождается выраженными клиническими симптомами, значительным снижением функциональных показателей легких и яркой картиной при проведении компьютерной томографии. Отсрочка постановки диагноза напрямую влияет на худшую выживаемость, а также приводит к проблемам в выборе тактики ведения пациентов в связи с тяжестью их состояния [1].

Считается, что эмфизема легких при дефиците ААТ является результатом дисбаланса между нейтрофильной эластазой, которая разрушает эластин, и ингибитором эластазы ААТ, который синтезируется в гепатоцитах и защищает от протеолитической деградации эластина [2]. Этот механизм называется "токсичной потерей функции". В частности, курение сигарет и инфекция способствуют выработке эластазы в легких, тем самым увеличивая деградацию легочной ткани [3, 4].

Дефицит ААТ имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, при этом на настоящий момент идентифицировано не менее 150 аллелей ААТ, каждый из которых имеет буквенное обозначение. Фенотип PiZZ является наиболее распространенной мутацией в гене ААТ [5].

Временная шкала



ИКЧ — индекс курильщика человека, ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких, КТ ОГК — компьютерная томография органов грудной клетки, ААТ — альфа1-антитрипсин.

Клинический случай

Пациентка З., 46 лет, обратилась на консультацию с жалобами на выраженную одышку при минимальной физической нагрузке (3 балла по модифицированной шкале одышки (The Modified Medical Research Council Dyspnea Scale — mMRC), 7 баллов по шкале Борга) и продуктивный кашель со слизисто-гнойной мокротой.

Из анамнеза известно, что на протяжении последних 20 лет пациентка выкуривает по пачке сигарет в день. В 2017 г. был установлен диагноз "Хроническая обструктивная болезнь легких" (ХОБЛ), по данным компьютерной томографии высокого разрешения органов грудной клетки (КТВР ОГК) выявлена эмфизема. Была назначена базисная терапия: Аклидиния бромид (322 мкг) и Будесонид/Формотерол (160/4,5 мкг) — которую пациентка принимала на постоянной основе. Пациентка отмечала прогрессирование одышки и кашля с постоянной продукцией слизисто-гнойной мокроты. Неоднократно проходила стационарное лечение. В сентябре 2023 г. была госпитализирована в пульмонологическое отделение, где по результатам обследования выявлен дефицит альфа-1-антитрипсина (0,09 г/л при норме 0,9-2,0 г/л) и определен фенотип PiZZ.

Профессиональные вредности в анамнезе отсутствовали. Аллергологический анамнез не отягощен. Бытовые условия удовлетворительные. Наследственность по патологии бронхолегочной системы и печени не отягощена.

Данные физикального обследования. Пациентка астенического телосложения (индекс массы тела 16,73 кг/м²). Кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски, чистые. Костно-мышечная система не изменена. Аускультативно в легких выслушивалось ослабленное жесткое ды-

хание, единичные рассеянные сухие хрипы. При перкуссии легких коробочный звук. Частота дыхательных движений 20 в минуту. Насыщение артериальной крови кислородом (SpO₂) 91% в покое. Изменений со стороны других органов и систем при проведении физикального осмотра не выявлено.

Лабораторные исследования. Общий и биохимический анализы крови без отклонений. По результатам кислотно-щелочного состояния артериальной крови: pH в пределах нормальных значений, отмечается снижение парциального давления кислорода (PaO₂ — 67 мм рт.ст.), гиперкапнии не выявлено (PaCO₂ — 43 мм рт.ст.).

Результаты теста с 6-минутной ходьбой. При проведении теста отмечается значительное снижение SpO₂ до 78%, а также нарастание одышки до 10 баллов по шкале Борга. Пройденная дистанция составила 240 м (37,3% от должн.).

Результаты исследования функции внешнего дыхания. Нарушение вентилиации легких по обструктивному типу крайне тяжелой степени: индекс Генслера — 27,6%, объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) — 0,55 л (22% должн.). Отмечается увеличение общей емкости легких (ОЕЛ) до 6,79 л (135% должн.), а также остаточного объема легких (ООЛ) до 4,40 л (258% должн.) и его доли в структуре ОЕЛ (ООЛ/ОЕЛ — 64,8%) — что отражает гиперинфляцию легких и наличие воздушных ловушек. Диффузионная способность легких по монооксиду углерода (DLCO) снижена до 31% от должных значений.

По результатам КТВР ОГК выявлена панлобулярная эмфизема, буллезные изменения в базальных отделах легких (максимальный диаметр буллы 82,3 мм), а также признаки хронического бронхита (утолщенные стенки бронхов) (рис. 1).

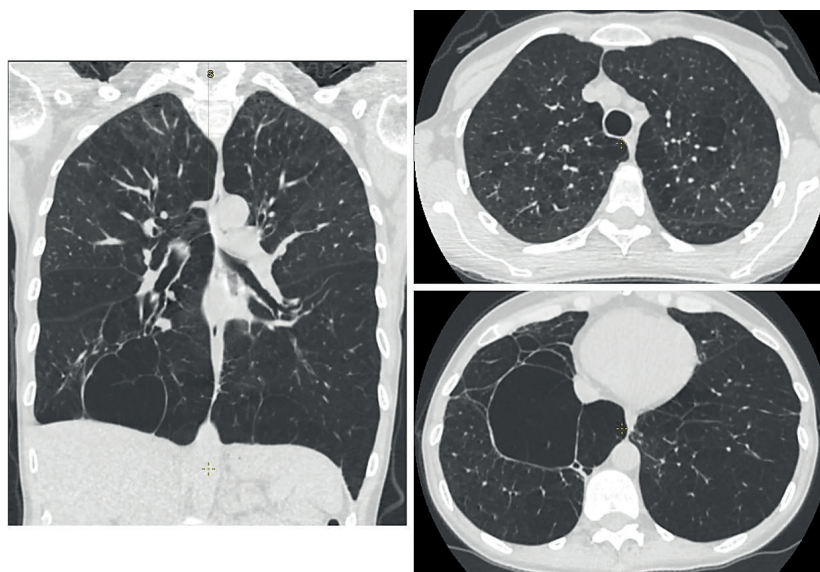


Рис. 1 Компьютерная томография органов грудной клетки пациента.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости патологических изменений не выявлено. Печень в размерах не увеличена, структура не изменена.

Пациентке рекомендован отказ от курения, проводится никотин-заместительная терапия. Назначение заместительной терапии препаратом альфа1-антитрипсина на настоящий момент противопоказано в связи с продолжающимся курением, а также крайне тяжелым снижением ОФВ₁ менее 30%. Торакальными хирургами рассматривается вопрос постановки пациентки в лист ожидания для проведения трансплантации легких.

Обсуждение

Поздняя постановка диагноза является плохим прогностическим признаком с более низкими показателями функции легких у пациентов. По данным исследования Meischl T, et al., средняя задержка между клиническим дебютом и постановкой диагноза составляет 5,3 года [1]. Основная терапия заместительными препаратами альфа1-антитрипсина не показала свою эффективность при снижении ОФВ₁ <30% [6-8]. Альтернативной тактикой ведения данной группы пациентов становится хирургическое лечение. Однако операция по уменьшению объемов легких в большинстве исследований не подтвердила улучшение прогноза у пациентов с дефицитом ААТ [9]. В то время как трансплантация легких значительно улучшает долгосрочную выживаемость пациентов с тяжелым дефицитом ААТ и эмфиземой [10].

Представленный клинический случай иллюстрирует необходимость совершенствования скрининга в соответствующих группах пациентов (например, у молодых или некурящих людей с ХОБЛ) и активизации усилий по ранней диагностике дефицита ААТ. Трансплантация легких остается методом выбора в столь тяжелых случаях, способствуя улучшению выживаемости.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Meischl T, Schmid-Scherzer K, Vafai-Tabrizi F, et al. The impact of diagnostic delay on survival in alpha-1-antitrypsin deficiency: results from the Austrian Alpha-1 Lung Registry. *Respir Res.* 2023;24(1):34. doi:10.1186/s12931-023-02338-0.
2. Strnad P, McElvaney NG, Lomas DA. Alpha1-Antitrypsin Deficiency. *N Engl J Med.* 2020;382(15):1443-55. doi:10.1056/NEJMra1910234.
3. Stoller JK, Aboussouan LS. A review of α 1-antitrypsin deficiency. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;185(3):246-59. doi:10.1164/rccm.201108-1428CI.
4. Miravittles M, Turner AM, Torres-Duran M, et al. Clinical and functional characteristics of individuals with alpha-1 antitrypsin deficiency: EARCO international registry. *Respir Res.* 2022;23(1):352. doi:10.1186/s12931-022-02275-4. Erratum in: *Respir Res.* 2023; 24(1):57.
5. <https://www.omim.org/entry/107400>
6. Agustí A, Celli BR, Criner GJ, et al. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease 2023 Report: GOLD Executive Summary. *Eur Respir J.* 2023;61(4):2300239. doi:10.1183/13993003.00239-2023.
7. Marciniuk DD, Hernandez P, Balter M, et al.; Canadian Thoracic Society COPD Clinical Assembly Alpha-1 Antitrypsin Deficiency Expert Working Group. Alpha-1 antitrypsin deficiency targeted testing and augmentation therapy: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J.* 2012 Mar-Apr;19(2):109-16. doi:10.1155/2012/920918. Erratum in: *Can Respir J.* 2012;19(4):272
8. Survival and FEV1 decline in individuals with severe deficiency of alpha1-antitrypsin. The Alpha-1-Antitrypsin Deficiency Registry Study Group. *Am J Respir Crit Care Med.* 1998;158(1):49-59. doi:10.1164/ajrccm.158.1.9712017.
9. Stoller JK, Gildea TR, Ries AL, et al.; National Emphysema Treatment Trial Research Group. Lung volume reduction surgery in patients with emphysema and alpha-1 antitrypsin deficiency. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(1):241-51. doi:10.1016/j.athoracsur.2006.07.080.
10. Tanash HA, Riise GC, Hansson L, et al. Survival benefit of lung transplantation in individuals with severe α 1-antitrypsin deficiency (PiZZ) and emphysema. *J Heart Lung Transplant.* 2011;30(12):1342-7. doi:10.1016/j.healun.2011.07.003.

ВТОРИЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ПОДРОСТКА СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Тягушева Е. Н., Науменко Е. И., Щекина Н. В.

ФГБОУ ВО "Мордовский государственный университет им. Н. П. Огарева", Саранск, Россия

evgenia.tyagusheva@yandex.ru

Вторичная артериальная гипертензия-повышение АД, обусловленное наличием патологических процессов в различных органах и системах. В данном примере представлена диагностика вторичной АГ, развившаяся на фоне патологий почек и эндокринной системы.

Ключевые слова: подросток, артериальная гипертензия, гипоплазия артерии, клинический случай, масса миокарда.

Введение

В клиническом случае рассматривается полиэтиологичность артериальной гипертензии (АГ), наличие почечной сосудистой аномалии и патологии эндокринной системы у одного пациента, диагностика которой требует мониторинга СМАД, использования сложного рентгенологического метода выявления почечной аномалии и глубокого исследования функций эндокринной системы [1]. Целью данного клинического случая является описание клинического случая у ребенка со вторичной АГ смешанного генеза с помощью проведения анализа медицинской документации пациента.

Клинический случай

Мальчик А., 16 лет, от 1 родов, предыдущие беременности заканчивались преждевременными родами. Течение беременности гестоз. Масса тела при рождении (гр.) 3500. Длина тела при рождении (см.) 52. Шкала Апгар (баллов) 5/10. Период новорожденности без особенностей. Характер вскармливания грудное. Жалобы на головную боль, сердцебиение, плохую переносимость физических нагрузок, повышенную потливость беспокоили с 12 лет. На приеме у врача-педиатра при трёхкратном измерении АД выявлено повышение до 160/95 мм рт.ст. Направлен к кардиологу поликлиники, проведено СМАД, результаты которого: суточный гипертонический индекс времени (ИВ) САД (20,4%), ДАД (3,2%). В ночные часы гипертонический ИВ САД (47,3%). В дневные часы: максимальное САД 147 мм рт.ст., максимальное ДАД 81 мм рт.ст. В ночные часы: максимальное САД 141 мм рт.ст. Максимальное ДАД 102 мм рт.ст. позволили выставить диагноз АГ 1 степени, высокий риск. Подключена антигипертензивная терапия лизиноприл, моксонидин, индапамид без значительного эффекта. Госпитализирован в детское кардиологическое отделение ДРКБ РМ для проведения углубленного обследования, уточнения диагноза и тактики ведения пациента. Максимальное САД 217 мм рт.ст. Максимальное ДАД 93 мм рт.ст. В ночные часы: мак-

симальное САД 198 мм рт.ст. Максимальное ДАД 87 мм рт.ст. ИВ САД (100%), ДАД (19%). В ночные часы гипертонический ИВ САД (100%), ИВ ДАД (64%). Максимальное САД 217 мм рт.ст., ночь 197 мм рт.ст. Учитывая выраженные изменения СМАД имеет место вторичная АГ, прежде всего почечного генеза. В связи с этим проведено обследование структуры почек и их функции. Заключение ЦДС: признаки врожденной аномалии развития — аберрантный сосуд почечной артерии справа, снижение индекса резистентности на междолевых почечных артериях. При МСКТ брюшной аорты картина добавочной почечной артерии справа. Гипоплазия правой почечной артерии. По данным ЭХОКГ масса миокарда 132 г. По данным лабораторных исследований БХ крови: КИ-165 (35-100), фильтрация-72 мл/мин (97-137), pro-BNP 38,5 пг/мл (0-26,4), ТТГ 6,7 мкМЕ/мл (0,35-5,1), инсулин 49,8 мкМЕ/мл (2,2-25,0), NT-pro-BNP 73 пг/мл (0-56,3), мочевиная кислота 520 мкмоль/л (208-428). Осмотр эндокринолога-конституционально-экзогенное ожирение II ст. Гиперинсулинемия. Синдром инсулинорезистентности. На основании жалоб, анамнеза, результатов объективного и лабораторно-инструментального обследования выставлен клинический диагноз вторичная артериальная гипертензия 2 степени, высокий риск, смешанного генеза.

Заключение

Данный случай демонстрирует классическое проявление вторичной АГ, которая могла быть выявлена раньше у пациента, однако низкая настороженность участковых педиатров привела к поздней диагностике этого заболевания.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей. Ассоциация детских кардиологов России. Союз педиатров России. 2016

БОЛЕЗНЬ ШЕГРЕНА: АКЦЕНТ НА ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЁГКИХ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Акимова Е. С.

ФГБОУ ВО "МГМСУ им. А. И. Евдокимова" Минздрава России, Москва, Россия

akimova.liza.96@gmail.com

Интерстициальное поражение лёгких при болезни Шегрена может развиваться на различных стадиях данного заболевания, включая начальные этапы, когда отсутствуют характерные признаки поражения секретирующих эпителиальных желёз.

В данном клиническом случае описан вариант дебюта болезни Шегрена с интерстициального поражения лёгких, которое в течение 4 лет расценивалось как проявление идиопатического лёгочного фиброза, несмотря на отсутствие типичного КТ-паттерна и характерных изменений функциональных лёгочных показателей. При появлении железистых симптомов и проведении серологической диагностики установлена болезнь Шегрена и назначена патогенетическая терапия.

Представленный случай демонстрирует необходимость определения серологических маркёров болезни Шегрена у пациентов с интерстициальным поражением лёгких при отсутствии её типичных признаков.

Ключевые слова: клинический случай, болезнь Шегрена, интерстициальное поражение лёгких.

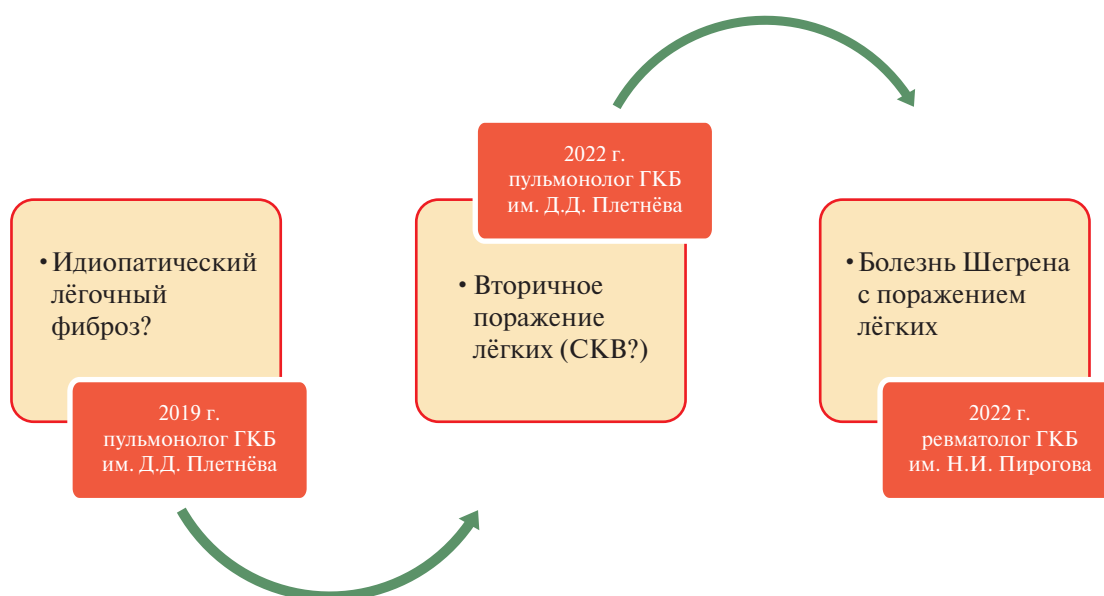
Введение

БШ — это иммуновоспалительное ревматологическое заболевание, характеризующееся преимущественно лимфоцитарной инфильтрацией железистых и нежелезистых органов, хроническим прогрессирующим течением и ассоциацией с антителами к ядерным антигенам Ro/SS-A и La/SS-B [1]. Данное заболевание встречается у 1-4% популяции [1]. Наиболее типичными проявлениями в дебюте БШ являются "сухие симптомы": ксе-

рофтальмия (47%), ксеростомия (42%) [1]. В связи с широким внедрением в клиническую практику КТВР установлено, что частота поражения лёгких в качестве первого проявления БШ варьирует от 10 до 51% [2].

Цель описания клинического случая — демонстрация необходимости определения серологических маркёров БШ при выявлении интерстициального поражения лёгких по данным КТВР в целях ранней диагностики данного заболевания.

Временная шкала



Дата	Ключевые события	Диагностическая и лечебная тактика	Диагноз
10.2018	КТ-паттерн интерстициального поражения лёгких при отсутствии респираторных симптомов	Динамическое наблюдение	Идиопатический лёгочный фиброз?
03.2019	КТ-паттерн "сотового лёгкого", двусторонняя крепитация	Консультация пульмонолога	Интерстициальное заболевание лёгких
01.2020	Одышка при быстрой ходьбе, двусторонняя крепитация, КТ-паттерн "сотового лёгкого"	Консультация ревматолога	Системная красная волчанка хронического течения, активность 1 с поражением кожи, суставов, легких (пневмонит)?
12.2021	Одышка при незначительной физической нагрузке, двусторонняя крепитация, умеренная отрицательная динамика на КТ ОГК, снижение ФЖЕЛ	Консультация пульмонолога: Будесонид/формотерол 160/4,5 мкг по 2 дозы 2 раза/сутки	Интерстициальное заболевание легких (ИЛФ? легочные проявления СКВ?)
04.2022	См. выше	Консультация пульмонолога: Будесонид/формотерол 160/4,5 мкг по 2 дозы 2 раза/сутки; Преднизолон 15 мг внутрь	Идиопатический лёгочный фиброз?
05.2022	См. выше	Госпитализация в ГКБ им. Д.Д. Плетнёва. Тиотропия бромид 2,5 мкг по 2 вдоха утром, метилпреднизолон 4 мг 4 табл. утром. Консультация ревматолога	Идиопатическая интерстициальная пневмония.
12.2022	Одышка при незначительной физической нагрузке, сухость во рту, глазах, слабость	Госпитализация в ГКБ им. Н.И. Пирогова. Нинтеданиб 150 мг 2 раза/день; метилпреднизолон 4 мг внутрь 1 раз/день	Болезнь Шегрена

Клинический случай

Наблюдается в ГП № 107 ДЗМ с 2018 г., 62 г, русская, г. Москва, пенсионер. Жалобы на общую слабость.

Анамнез заболевания: в октябре 2018 г. при проведении рентгенографии органов грудной клетки выявлен синдром двусторонней диссеминации, КТ ОГК (10.2018) — подозрение на идиопатический лёгочный фиброз с признаками начального формирования "сотового лёгкого" в отдельных участках.

Анамнез жизни: перенесённые заболевания: дискоидная красная волчанка (1987-2001 гг.), рак эндометрия (надвлагалищная ампутация матки (НАМ) с придатками, полихимиотерапия в 2018 г.

Результаты физикального осмотра: октябрь 2018 г.: состояние удовлетворительное, t тела

36,5° С, кожный покров без изменения, отеков нет. Дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 17/ мин, SpO₂ 98%, пульс 88/мин, АД 120/80 мм рт.ст., по остальным органам и системам без особенностей.

Предварительный диагноз: Интерстициальное заболевание лёгких (Идиопатический лёгочный фиброз?).

Диагностическая оценка: по данным проведённых КТВР ОГК с 2018 г. отмечены двусторонние интерстициальные изменения с признаками формирования "сотового лёгкого", не соответствующие КТ-паттерну типичной обычной интерстициальной пневмонии. Динамика данных изменений носит умеренно прогрессирующий характер (рис. 1).

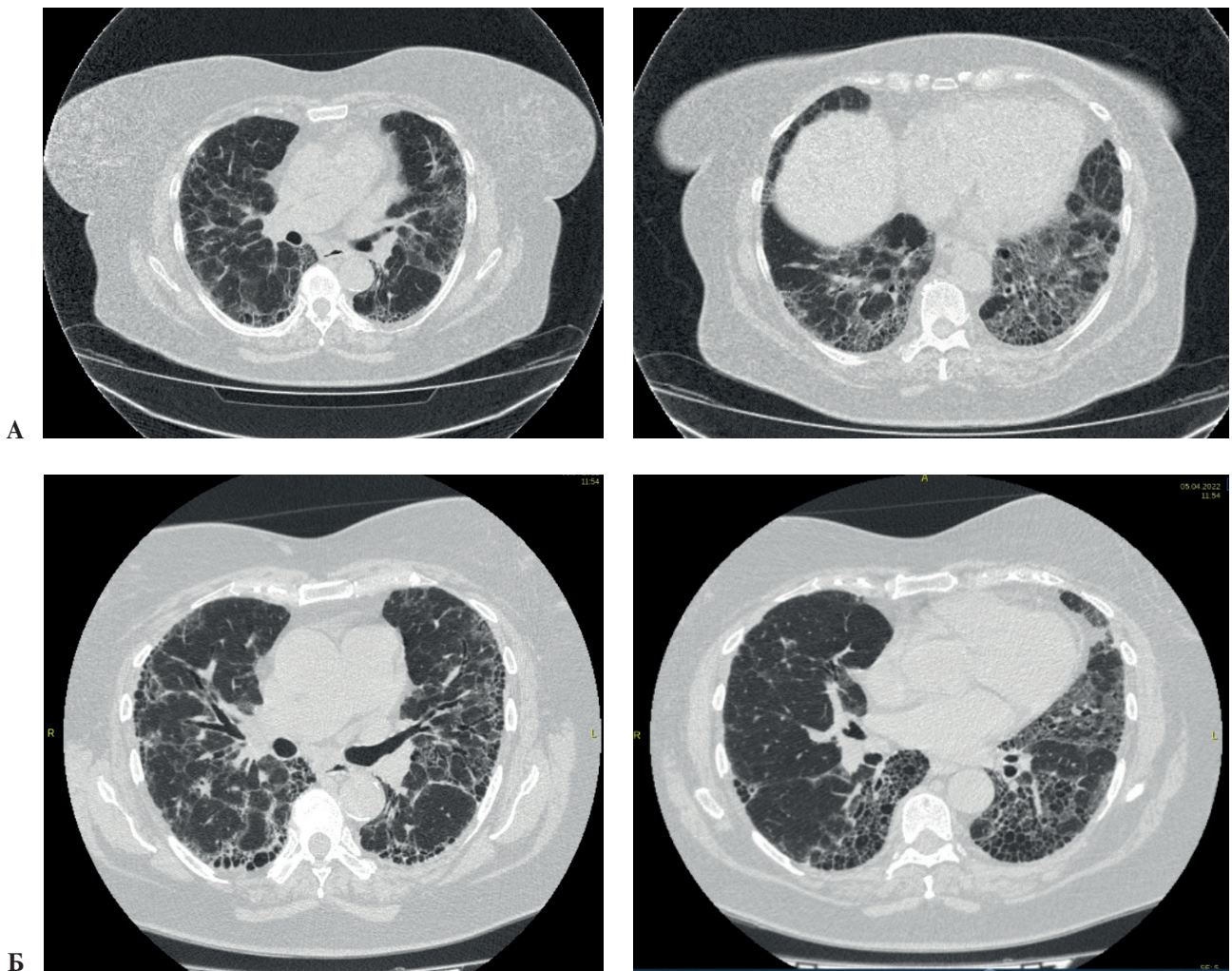


Рис. 1 Динамика интерстициальных изменений на КТ ОГК: А – ноябрь 2020, Б – апрель 2022 г.

При оценке функциональных лёгочных параметров: объёмные и скоростные показатели спирометрии без значимых изменений, диффузионная способность лёгких умеренно снижена.

При исследовании сывороточных маркёров системных заболеваний соединительной ткани выявлено повышение уровня антител к SS-B (La).

Клинический диагноз: основное заболевание: Болезнь Шегрена (ксеростомия, ксерофтальмия, внутригрудная лимфаденопатия, неспецифическая интерстициальная пневмония с исходом в фиброз, положительный АНФ, анти SS-B)

Осложнение: Хроническая легочная гипертензия 1 ст.

Дифференциальная диагностика: проведена с идиопатическим лёгочным фиброзом, который был исключён в связи с отсутствием КТ-паттерна обычной интерстициальной пневмонии.

Медицинские вмешательства: проведённое бронхологическое исследование — без значимой патологии.

Динамика и исходы: в процессе длительного наблюдения за пациенткой через 4 года от начала заболевания в декабре 2022 г. была диагностирована БШ. Симптомы патологии секретирующих эпителиальных желёз манифестировали через 4 года после обнаружения интерстициального поражения лёгких, которое явилось первым признаком БШ. Базисная терапия, назначенная после установления диагноза БШ, включила антифибротический препарат нинтеданиб 150 мг 2 раза/сутки и метилпреднизолон 4 мг/сутки. На фоне проводимой терапии метилпреднизолоном отмечено уменьшение степени одышки и увеличение толерантности к физической нагрузке. Оценить эффективность нинтеданиба затруднительно из-за коротких сроков его приёма (с июня 2023 г.).

Обсуждение

Представленный клинический случай согласуется с литературными данными, свидетельствующими о достаточно часто встречающихся вариантах

БШ, первым проявлением которой является интерстициальное поражение лёгких [2, 3].

Особенностями данного клинического случая являются отсутствие характерных для дебюта БШ симптомов заболевания и определённого КТ-паттерна, что затрудняло исключение ИЛФ на ранних стадиях заболевания, позднее проведение скрининга на серологические маркёры системных заболеваний соединительной ткани.

Заключение

Таким образом, при выявлении клинических и инструментальных признаков интерстициального поражения лёгких, независимо от наличия или отсутствия КТ-паттерна, характерного для ИЛФ (типичная обычная интерстициальная пневмония),

показано определение маркёров БШ, даже при отсутствии характерных железистых симптомов.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Секреты ревматологии" под редакцией Стерлинга Дж. Уэста, 2021г.
2. Чальцев Б.Д., Васильев В.И., Аветисов И.О. и др. Поражение респираторного тракта при болезни Шегрена, фокус на интерстициальное заболевание легких. Научно-практическая ревматология. 2022;60(2):214-27.
3. Бурджулиани М.А. Интерстициальное заболевание легких на фоне болезни Шегрена. Бюллетень медицинских Интернет-конференций 2020;10(8).

СИНДРОМ ОЖИРЕНИЯ-ГИПОВЕНТИЛЯЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Сартакова А. Б.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

lin.mim.zi@gmail.com

В статье приводится клинический случай пациента с синдромом ожирения-гипервентиляции и обострением ХОБЛ. Пациент Б. поступил в Университетская клиническая больница (УКБ) №4 в отделение реанимации в крайне тяжелом состоянии, с острой дыхательной недостаточностью (ОДН), гиперкапнией ($p\text{CO}_2$ 91 мм рт.ст.). На фоне неинвазивной вентиляции лёгких, антибактериальной, гастропротекторной, гепатопротекторной, бронхолитической, диуретической, гипертензивной, симптоматической терапии, состояние стабильно тяжёлое. Пациент был переведён в пульмонологическое отделение для продолжения лечения. Динамика положительная, по данным кислотно-щелочного состояния (КЩС) ($p\text{CO}_2$ 46 мм рт.ст.), однако пациент нуждается в постоянной неинвазивная вентиляция лёгких (НИВЛ) S/T24/9 мм вод.ст.+ O_2 10 л/мин в контур.

Ключевые слова: клинический случай, синдром ожирения-гиповентиляции, хроническая обструктивная болезнь лёгких, неинвазивная вентиляция лёгких.

Введение

Синдром ожирения-гиповентиляции (СОГ) — состояние, при котором имеет место сочетание ожирения и нарушения механики дыхания, что, в свою очередь, приводит к повышению содержания углекислого газа в крови в дневное время выше нормальных значений (>45 мм рт.ст. в артериальной крови).

Клинический случай

Пациент Б., 67 лет, поступил в состоянии оглушения, контакту был недоступен, данные анамнеза собраны со слов родственников. Известно, что несколько недель назад у пациента появился кашель с трудноотделяемой мокротой, выраженная одышка в покое.

Длительный стаж табакокурения (40 п/лет), продолжает курить. В течение 20 лет отмечал одышку при физической нагрузке. С 2019 г. диагностирована ХОБЛ. Получает базисную терапию: Ультибро 50/110 мкг 1 р/д, Беродуал по потребности. Стационарное лечение по поводу внебольничной пневмонии тяжелого течения в 2019 г., находился в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), проводилась инвазивная вентиляция лёгких (ИВЛ). Настоящее ухудшение в течение 3-х недель. В поликлинику на обращался, не лечился. Ночью состояние резко ухудшилось. Наросла одышка, госпитализирован в УКБ №4 для дообследования и лечения.

В анамнезе гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца (ИБС), атеросклеротический кардиосклероз. Перфоративная язва желудка, разлитой гнойно-фибринозный перитонит от 2019. Послеоперационная грыжа передней стенки брюшной полости. Хроническая ишемия головного моз-

га. Когнитивные нарушения. Варикозная болезнь вен нижних конечностей. Облитерирующий атеросклероз сосудов нижних конечностей. Трофические изменения кожи нижних конечностей. Гипоплазия левой почки.

На момент поступления состояние пациента: крайне тяжелое. Ожирение 3 ст., индекс массы тела (ИМТ)=41,4 кг/м². Цианоз губ, акроцианоз. Выраженный отек стоп и голеней. Трофические нарушения передней поверхности голеней в виде поверхностных язвенных дефектов. Дыхание жесткое, влажные хрипы в нижних отделах, рассеянные сухие хрипы над всей поверхностью легких. Частота дыхания (ЧД) 28. Sat 72% на воздухе в покое, на O_2 (15 литр/мин) 88%. Артериальное давление (АД) 190/100 мм рт.ст. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 80/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края правой реберной дуги +4 см. Мочеиспускание самостоятельное, не нарушено.

Пациент переведен в отделение реанимации. Начата НИВЛ в режиме PC-VIPAP, Sat O_2 — 92-93%. КЩС: ацидоз, тяжёлая гиперкапния (pH: 7,09; $p\text{CO}_2$: 91 мм рт.ст.).

Тропонин I сердечный: 226 нг/л, на электрокардиограмме (ЭКГ) ритм синусовый, полная блокада правой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ), ишемических изменений не выявлено. В динамике Тропонин снижался, ЭКГ без изменений.

В биохимическом анализе крови повышение печеночных ферментов (АлАТ: 953,7 ед/л; АсАТ: 895,8 ед/л;) креатинина: 340,9 мкмоль/л (СКФ15 мл/мин/1,73 м²).

Ультразвуковое исследование: Эхо-картина диффузных изменений печени. Гепатомегалия. Асцит. Хронический калькулезный холецистит. Диффуз-

ные изменения паренхимы правой почки. Киста правой почки. Двусторонний гидроторакс.

Ультразвуковая доплерография (УЗДГ) вен и артерий нижних конечностей: Данных за тромбозы не выявлено. На ЗББА и ПББА обеих нижних конечностей сниженный кровоток.

Rg-графия органов грудной клетки: Рентгенкартина левостороннего гидроторакса, легочной гипертензии, пневмосклероза, атеросклероза, кардиомегалии.

В ОРИТ осуществлялась терапия: НИВЛ, антибактериальная, гастропротекторная, гепатопротекторная, бронхолитическая, диуретическая, гипотензивная терапия. Состояние на стабильно тяжелое, КЩС тяжелая гиперкапния ($pH: 7,47$; $pCO_2: 73$ мм рт.ст.). Пациент переведен в пульмонологическое отделение.

В отделение пульмонологии была продолжена НИВЛ $S/T25/9,5+O_2$ 13-15 л/мин, медикаментозная терапия в полном объеме

КЩС нормализовалась: $pH: 7,44$; $pCO_2: 46$ мм рт.ст.

Клинический диагноз: Основное заболевание: Синдром ожирения-гиповентиляции. ХОБЛ, крайне тяжелое течение, обострение. Ожирение 3 ст.

Сочетанное заболевание: ИБС: атеросклеротический кардиосклероз.

Фон: Гипертоническая болезнь III ст., 3 ст. риск 4. Атеросклероз коронарных и церебральных артерий, аорты. Нейроангиосклероз.

Осложнения: ДНЗ. ХСН 2Б III ФК по NYHA. ХБП 3а ст. (СКФ-54 мл/мин/1.73 м²). Печеночная недостаточность. Гепатомегалия. Асцит. Двусторонний гидроторакс.

Сопутствующие заболевания: ЦВБ: хроническая ишемия головного мозга с умеренными когнитивными нарушениями. Варикозная болезнь вен нижних конечностей. Облитерирующий атеросклероз сосудов нижних конечностей. Трофические изменения кожи нижних конечностей. Хронический калькулезный холецистит. Киста правой почки.

Гипоплазия левой почки. Язвенная болезнь желудка, ремиссия.

Обсуждение

Динамика пациента положительная, однако пациент продолжает нуждаться в постоянной респираторной поддержке. В связи с тяжелым коморбидным фоном и тяжестью состояния НИВЛ будет рекомендована пациенту, как паллиативный метод лечения в домашних условиях после выписки из стационара.

Заключение

Пациент Б. выписан с улучшением состояния, для лечения основного заболевания (СОГ, ХОБЛ), осложненного ДН (гиперкапническая), абсолютное показание в домашних условиях — респираторная поддержка (неинвазивная вентиляция легких) в режиме $BiPAP S/T24/9$ мм вод.ст.+ O_2 в контур 10 л/мин. Длительная кислородотерапия 3-5 л/мин через носовые канюли. Помимо этого, пациенту назначена бронхолитическая, гипотензивная, диуретическая терапия, присвоен паллиативный статус.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации Хроническая обструктивная болезнь легких 2021 г. Российское респираторное общество.
2. Авдеев С. Н. Неинвазивная вентиляция легких у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких в стационаре и домашних условиях. Пульмонология. 2017.
3. Авдеев С. Н. Длительная кислородотерапия при хронической дыхательной недостаточности. М.: ФГУ "НИИ Пульмонологии ФМБА" России, 2011.
4. Нуралиева Г. С., Шмидт А. Е., Неклюдова Г. В. и др. Длительная кислородотерапия при хронической обструктивной болезни легких: результаты обсервационного когортного исследования. Медицинский Совет. 2023;(13):86-94. doi:10.21518/ms2023-174.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Сартакова А. Б.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

lin.mim.zi@gmail.com

В статье приводится клинический случай пациента с идиопатической лёгочной гипертензией. Пациент З., поступил в пульмонологическое отделение Университетской клинической больницы (УКБ) с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке. По результатам проведенного обследования у пациента выявлены эхокардиографические (ЭхоКГ)-признаки выраженной легочной гипертензии (систолическое давление в лёгочной артерии (СДЛА) 120 мм рт.ст.), гипоксемия (pO_2 50 мм рт.ст.), снижение SpO_2 до 87%, выраженная десатурация при физической нагрузке до 75%. Данные за хроническую тромбоэмболическую легочную гипертензию (ХТЭЛГ), патологию лёгких или левых отделов сердца, врождённые пороки сердца отсутствуют, исключен право-левосторонний патологический сброс. Пациенту установлен диагноз идиопатической лёгочной гипертензии, назначено лечение селексипагом и риоцигуатом.

Ключевые слова: клинический случай, идиопатическая лёгочная гипертензия, СДЛА, эхокардиография, скинтиграфия лёгких, селексипаг, риоцигуат.

Введение

Идиопатическая легочная артериальная гипертензия — редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся выраженным повышением общего легочного сосудистого сопротивления (ОЛСС) и давления в легочной артерии, часто прогрессирующим течением с быстрым развитием декомпенсации правого желудочка, фатальным прогнозом.

Клинический случай

Пациент З., 61 год, поступил с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке (mMRC 3), слабость, утомляемость

Одышка стала беспокоить с января 2022 г. после перенесенной новой коронавирусной инфекции. В связи с высоким гемоглобином (170 г/л) проводилась эксфузионная терапия в течение 1 года с положительным эффектом. В мае 2023 г. выявлена высокая легочная гипертензия (СДЛА 110 мм рт.ст.). При мультиспиральной компьютерной томографии легких (МСКТ) с внутривенным контрастированием данных за тромбоэмболию легочной артерии (ТЭЛА) не выявлено. С июля 2023 г. находится на длительной кислородотерапии (ДКТ). Проведена телемедицинская консультация, госпитализирован в пульмонологическое отделение УКБ №4.

Пациент курил (стаж курения 30 пачек/лет), в последние 10 лет не курит. Длительно страдал гипертонической болезнью с максимальным артериальным давлением (АД) 160/100 мм рт.ст. Перенес острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) в 2017 г. по геморрагическому типу с левосторонним гемипарезом. Постоянно принимает

ацетилсалициловую кислоту 100 мг/сутки, апиксабан 5 мг/сутки.

Состояние средней степени тяжести. Рост 190 см, вес 115 кг, Индекс массы тела (ИМТ) 31,8 кг/м². Левосторонний гемипарез. При аускультации лёгких дыхание жесткое, хрипов нет. Акцент II тона над легочной артерией. Частота дыхания 22 в минуту. SpO_2 88% в покое при дыхании комнатным воздухом, после нагрузки 75%. Частота сердечных сокращений 74 в минуту, пульс правильный, симметричный, удовлетворительного наполнения. АД 120/70 мм рт.ст.

Общий анализ крови: эритроцитоз (гемоглобин: 165 г/л; эритроциты: $6,21 \cdot 10^6$ /л).

Биохимический анализ крови: гиперурикемия (мочевая кислота 430,8 мкмоль/л). NT-proBNP 984 пг/мл.

Исследование кислотно-щелочного состояния (КЩС): респираторный ацидоз.

Спирография: основные показатели в пределах нормы.

Бодиплетизмография: нарушений вентиляционной способности легких не выявлено: Общая емкость легких и ее структура не нарушены. Снижение диффузионной способности легких тяжелой степени (DLCO 33% должн., DLCO/Va 32%).

МСКТ легких: интерстициальные и мелкоочаговые изменения в легких с обеих сторон с базальным градиентом нарастания изменений, отмечается ретикулярное уплотнение субплеврального, перегородочного интерстиция с участками "матового стекла", нерегулярными мелкими (1-4 мм), в основном субплевральными, очагами. Признаки легочной артериальной гипертензии.

Перфузионная сцинтиграфия и однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ): сцинтиграфических и ОФЭКТ-признаков очаговых и перфузионных изменений легких и шунта справа-налево при настоящем исследовании не выявлено.

Ультразвуковая доплерография (УЗДГ): глубокие вены, большая подкожная вена (БПВ) и малая подкожная вена (МПВ) нижних конечностей без признаков тромбоза.

Эхокардиография: дилатация полости правого желудочка, правого предсердия; Признаки высокой легочной гипертензии (СДЛА 120 мм рт.ст.).

Bubble Test при ЭхоКГ: исключен право-лево-сторонний патологический сброс.

Кардио-респираторный скрининг: не выявлено нарушений дыхания во время сна.

Клинический диагноз: Основное заболевание: Идиопатическая легочная гипертензия, ФК III по ВОЗ, высокий риск (более 20%) прогрессирования заболевания.

Сочетанный: ИБС: атеросклеротический кардиосклероз.

Фон: Гипертоническая болезнь III ст., 3 ст., риск ССО4.

Осложнения: Хроническая гипоксемическая дыхательная недостаточность. Хроническая сердечная недостаточность. Эритроцитоз с плеторическим синдромом.

Сопутствующие: Цереброваскулярная болезнь, хроническая ишемия головного мозга. Последствия перенесенного ОНМК в 2017 г., левосторонний гемипарез.

Обсуждение

По результатам проведенного обследования у пациента выявлена легочная гипертензия, хроническая дыхательная гипоксемическая недостаточность при отсутствии данных за ХТЭЛГ, патологию лёгких, левых отделов сердца, врождённые пороки сердца и болезни крови. Пациенту установлен диагноз идиопатической лёгочной гипертензии.

Заключение

В связи с высокими рисками неблагоприятного исхода и тяжестью состояния, пациенту рекомендована длительная кислородотерапия в домашних условиях, двойная ЛАГ-специфическая терапия препаратами селексиаг и риоцигуат.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации "Лёгочная гипертензия, в том числе тромбоэмболическая лёгочная гипертензия" 2023 г., Российское кардиологическое общество при участии Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России, Евразийской ассоциации кардиологов, Российского медицинского общества по артериальной гипертензии, Российского респираторного общества, Российского общества анестезиологов и реаниматологов, Российского общества рентгенологов и радиологов, Ассоциация ревматологов России.
2. Приказ Минздрава России от 19.04.2021 N 371н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при легочной гипертензии, в том числе хронической тромбоэмболической легочной гипертензии.

ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Сапарбаев Р. К.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

rustemsap@mail.ru

Клинический случай является примером лимфангиолеймиоматоза (ЛАМ), осложненного пневмотораксом, у пациентки с туберозным склерозом (ТС). Различают спорадический ЛАМ и ЛАМ, возникший на фоне туберозного склероза, так называемый ЛАМ, ассоциированный с ТС. В 85-90% случаев преобладает спорадический ЛАМ. Ассоциированный ЛАМ с ТС встречается у около 10% мужчин и 30% женщин. Диагностика заключается в качественном сборе анамнестических и клинических признаков. Лечение включает в себя терапия ингибиторами mTOR для предотвращения прогрессирования заболевания.

Ключевые слова: лимфангиолеймиоматоз, туберозный склероз, кисты, пневмоторакс, ингибиторы mTOR.

Введение

Лимфангиолеймиоматоз — редкое заболевание легких, которое может развиваться без явной причины или в рамках наследственного заболевания — туберозного склероза, поражающее в основном женщин репродуктивного возраста. Лимфангиолеймиоматоз характеризуется прогрессирующей кистозной деструкцией легочной ткани, поражением лимфатической системы и появлением опухолевидных образований (ангиомиолипом) органов брюшной полости. Лимфангиолеймиоматоз может быть спорадическим либо развиваться у больных с туберозным склерозом (ТС) — наследственным аутосомно-доминантным синдромом, который характеризуется формированием гамартом в различных органах и системах, кальцификацией головного мозга, судорогами и снижением интел-

лекта. Гистологические изменения при спорадическом ЛАМ и при ЛАМ, ассоциированном с ТС (ЛАМ-ТС), идентичны, что позволяет предполагать общие генетические и патофизиологические механизмы обоих заболеваний.

Туберозный склероз возникает вследствие мутаций в генах *TSC1* и *TSC2*, которые также ответственны за развитие ЛАМ, причем мутации в гене *TSC2* встречаются чаще. Ген *TSC1* кодирует белок гамартин, ген *TSC2* — белок туберин. Основная роль комплекса этих белков состоит в ингибировании фермента киназы, которая называется "мишенью рапамицина млекопитающих" (mammalian target of rapamycin — mTOR) и является основным регулятором клеточного роста. Мутации в генах *TSC2* и *TSC1* приводят к активации киназы mTOR и к нерегулируемой пролиферации клеток.

Временная шкала

2000	2005	2006	2018	2021	2023
Выставлен диагноз: туберозный склероз	Выставлен диагноз: симптоматическая эпилепсия	КТ-признаки ангиомиолипомы почек	КТ-картина центрилобулярной эмфиземы, немногочисленных (около 10-ти) мелких (до 0,2 см в диаметре) очаговых образований легочной ткани	Двусторонняя полисегментарная пневмония, средней степени (объем поражения до 20%). COVID-19, вирус идентифицирован	КТ ОГК: отрицательная динамика в виде увеличения количества и размеров тонкостенных кист по всем легочным полям

Клинический случай

Пациентка К., 30 лет была госпитализирована в торакальное отделение УКБ №4 по поводу вторичного спонтанного пневмоторакса справа, 24.04.2023 произведено дренирование правой плевральной полости. Легкое расправилось, плевральный дренаж удален. Больная переведена в пульмо-

нологическое отделение с жалобами на одышку при физической нагрузке (mMRC — 3), сухой кашель, снижение массы тела на 8 кг за последний год, общую слабость.

Анамнез заболевания (*anamnesis morbi*): в 1997 г. впервые выставлен диагноз — туберозный склероз с поражением легких, печени, почек, кожи, болезнь

Паркс-Вебера-Рубашова левой верхней конечности, узловатые изменения в щитовидной железе. В 2001 г. — синдром доброкачественно внутричерепной гипертензии. В 2006 г. — структурная фармакорезистентная фокальная эпилепсия, поликистоз почек, вторичная артериальная гипертензия 2 ст, риск 2. В 2011 г. — фиброма лучезапястных суставов. В 2016 г. — УЗИ молочных желез: киста правой молочной железы. В 2018 г. — острый пиелонефрит, ХБП С2 рСКФ 62. В 2021 г. — вирусная пневмония неуточненная. С 2018 г. неоднократно переносила короновиральную пневмонию средней тяжести. Впервые пневмоторакс случился после проведенной гастроскопии (02.03.2023) с эпизодами кровохарканья от 05.03.2023 — дренирован. Проходила лечение в хирургическом отделении Волгоградской ОКБ с 17.04.2023 по 20.04.2023 с диагнозом спонтанный пневмоторакс справа, выполнено дренирование. КТ ОГК от 23.07.2018: немногочисленные (около 10-ти) мелкие (до 0,2 см в диаметре) очаговые образования легочной ткани. КТ ОГК от 16.03. Пациентка отмечает снижение массы тела за последний год примерно на 8 кг, одышку при физической нагрузке. Консультирована торакальным хирургом. Настоящее ухудшение состояния в течение последних суток, когда появились и выросли вышеуказанные жалобы. Самостоятельно лекарств не принимала. Консультирована пульмонологом по ТМК, получила направление на госпитализацию в пульмонологическое отделение УКБ №4 для верификации лимфангиолеймиоматоза. Пациентка госпитализирована в торакальное отделение с генерализованным туберозным склерозом по поводу вторичного спонтанного пневмоторакса справа, дыхательной недостаточности. 24.04.2023 произведено дренирование правой плевральной полости. Проводилась активная аспирация содержимого по

дренажу, консервативная терапия (гастропротекторная, антибактериальная, антикоагулянтная). Легкое расправилось. Плевральный дренаж удален. Клинический результат получен. Переведена в пульмонологическое отделение.

Анамнез жизни (*anamnesis vitae*): вредные привычки — отрицает. Наследственность — рак легких у дедушки, матери пациентки и тети по линии матери — обширные гемангиомы на лице. Социальный анамнез — не работает, инвалид 3 группы. Замужем, детей нет. Бытовые условия — нормальные, живет в квартире, домашние животные — кошка. Операции и травмы — удаление фибромы левого лучезапястного сустава, аборт в 2014 г. по мед. показаниям. Состояние после спонтанного пневмоторакса от 05.03.2023, 17.04.2023, 24.04.2023. Аллергии и непереносимость — крапивница на папаверин.

Сопутствующие заболевания — поликистоз почек, множественные ангиомиолипомы почек; хроническая болезнь почек С3а (СКФ 54,17 мл/мин/1,73 м²); хронический пиелонефрит в стадии ремиссии; артериальная гипертензия 2 ст., риск 4; анемия легкой степени.

Постоянная лекарственная терапия — канефрон, кетостерил, фозиноприл, лерканидипин, топирамат алси, финлепсин ретард, леветирацетам, тардинефрон. Принимала комбинированные оральные контрацептивы с 2013 по 2014 гг.

Объективный осмотр: ИМТ — 22,53 кг/м². Цианоза нет. Отеков нет. Кожные покровы: гипопигментные пятна на туловище, ангиофибромы лица, околоногтевые фибромы на нижних конечностях. Деформации суставов нет. Утолщение большого пальца левой кисти. Дыхание жесткое, хрипов нет, ЧДД — 20 в мин, SpO₂ — 98% на воздухе в покое, десатурирует до 87%. Сердечные тоны ясные, ЧСС — 87 в мин, ритм правильный, АД 120/85 мм рт.ст.

Спирометрия:

	FVC %	FEV1%	FEV1\FVC %	FEF25%	FEF50%	FEF75%
31.08.2018	92	99	94	85	96	104
11.05.2021	98	95	102	91	88	81
13.07.2021	94	94	105	89	85	105
17.03.2022	94	87	97	77	76	64
20.01.2023	77	63	71	56	40	40

КЩС: FiO₂ — 21%; t — 36,6° C; pH — 7,39; pCO₂ — 36 мм рт.ст.; pO₂ — 79 мм рт.ст.; sO₂ — 95%; HCO₃ — 21/8 ммоль/л; лактат — 1.0 ммоль/л;

Диагностические исследования.

Тест с 6-минутной ходьбой: возраст — 30 лет. Вес — 73 кг. Рост — 180 см. mMRC — 3; АД — 120/90 мм рт.ст.; До: SpO₂ — 98%, ЧСС — 88 уд/мин, Borg — 2 баллов; После: SpO₂ — 87%,

ЧСС — 122 уд/мин, Borg — 7 баллов. Заключение: тест завершен за 1,5 минуты до его окончания, пациентка прошла 51% (360 м) от должной величины (706 м).

МСКТ ОГК: паренхима легких неравномерной воздушности за счет снижения воздушности легочной ткани по типу матового стекла на фоне чего прослеживаются многочисленные тонкостенные

кисты 16 мм. В обоих легких участки линейного и тяжистого фиброза. В телах, дужках грудных позвонков гиперденсные поля размером до 9×15 мм, плотность 1228 Н.

УЗИ почек: эхо-признаки увеличения размеров обеих почек, истончение паренхимы почек, эхо-признаки поликистоза почек, солидного образования паренхимы правой почки (вероятно, ангиомиолипому), солидного образования паренхимы правой почки.

УЗИ печени: эхо-признаки множественных очаговых изменений печени.

Терапия: препарат из группы ингибиторов m-TOR: Сиролимус (Рапамун) по 1 мг 2 табл. 1 р/д или Эверолимус (Сертикан) 0,5 мг по 2 табл. 2 р/д внутрь под контролем каждые 4 недели ОАК, ОАМ, б/х крови.

Прогноз для пациентки: сомнительный

Обсуждение

Представленный клинический случай является редким примером лимфангиолейомиоматоза, ассоциированного с туберозным склерозом, который требует назначения препарата из группы ингибиторов m-TOR.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Руководство Европейского респираторного общества по диагностике и лечению лимфангиолейомиоматоза.
2. Чикина С. Ю. Лимфангиолейомиоматоз — редкое обструктивное заболевание легких. РМЖ. 2014;5:401.
3. Макарова М. А., Авдеев С. Н., Мержоева З. М. Современный взгляд на лимфангиолейомиоматоз: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение. Consilium Medicum. 2015;11:60-3.

ПЕРЕХОД С ПОСТОЯННОЙ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СТИМУЛЯЦИИ НА СЕРДЕЧНУЮ РЕСИНХРОНИЗИРУЮЩУЮ ТЕРАПИЮ ВО ВЗРОСЛОМ ВОЗРАСТЕ У ПАЦИЕНТА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Савельева М. А., Степанова В. В.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

savelieva.masha2010@yandex.ru

Представлен клинический случай пациента с врожденным пороком сердца (дефект межжелудочковой перегородки) и хронической сердечной недостаточностью III функционального класса по NYHA на фоне длительного стажа (32 года) апикальной правожелудочковой стимуляции по поводу врожденной полной атриовентрикулярной блокады. Был произведен переход с двухкамерной электрокардиостимуляции на сердечную ресинхронизирующую терапию, пациент является респондером по клиническим и эхокардиографическим показателям. По результатам лечения данного пациента обсуждаются оптимальные сроки и показания для применения сердечной ресинхронизирующей терапии при поражении атриовентрикулярного узла и проводящей системы у пациентов с врожденными пороками сердца.

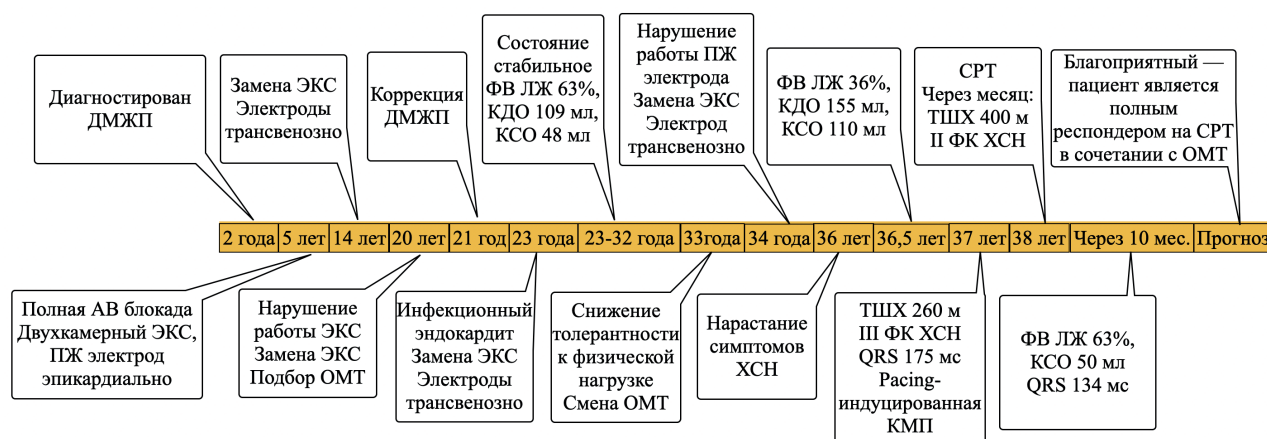
Ключевые слова: клинический случай, сердечная ресинхронизирующая терапия, racing-индуцированная кардиомиопатия, врожденные пороки сердца, врожденная атриовентрикулярная блокада, дефект межжелудочковой перегородки.

Введение

У пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) и без существенно отличаются показания к сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ): при наличии ВПС целесообразна первичная СРТ даже при отсутствии признаков диссинхронии [1, 2]. Кандидатами на СРТ являются пациенты с ожидаемой потребностью в желудочковой стимуляции >40% при фракции выброса (ФВ) левого желудочка

(ЛЖ) >35% и функциональном классе (ФК) хронической сердечной недостаточности (ХСН) I-IV по NYHA (IIb, C) [2]. Потребность в физиологической стимуляции обусловлена риском развития racing-индуцированной кардиомиопатии (КМП) на фоне длительной электрокардиостимуляции (ЭКС) [3]. Зачастую начало или апгрейд до СРТ осуществляется несвоевременно, что ухудшает состояние пациентов данного профиля.

Временная шкала



Клинический случай

Пациент Р., 1984 г. рождения, анамнез жизни без особенностей. В возрасте 2 лет диагностирован ВПС — дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), в возрасте 5 лет — полная атриовентрикулярная (АВ) блокада. На момент первого контакта в декабре 2021 г. — жалобы на одышку, отеки нижних конечностей, навязчивый кашель. Тест 6-минутной ходьбы (ТШХ) — 260 м. Стаж апикальной правожелудочковой (ПЖ) ЭКС — 32 года; признаки декомпенсации ХСН: отеки ног до средней трети голени, влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких, расширение границ сердца влево.

В 1989 г. имплантирован первый двухкамерный кардиостимулятор, электроды эпикардiallyно, в 1998 г., 2004 г. — замены устройств, электроды трансвенозно, ПЖ электрод апикально. С 2004 г. подобрана оптимальная медикаментозная терапия (ОМТ): небиволол 5 мг, рамиприл 2,5 мг. В 2005 г. — пластика ДМЖП. В 2007 г. — инфекционный эндокардит, после успешной антибиотикотерапии имплантировано устройство ЭКС, электроды транзвенозно. В период 2007–2017 гг. состояние стабильно, ФВ ЛЖ — 63%. В 2018 г. — концентрическая гипертрофия ЛЖ, объемные показатели сохранены. Выявлено нарушение работы желудочкового электрода, произведена замена, режим DDDR, ОМТ — спиронолактон 25 мг в сутки, периндоприл 2,5 мг

в сутки. В 2020 г. состояние вновь ухудшилось, в течение полугода — снижение ФВ ЛЖ до 36%, конечно-диастолического объема (КДО) ЛЖ до 155 мл, конечно-систолического объема (КСО) ЛЖ до 110 мл.

На момент обследования комплексы QRS расширены до 175 мс. ТШХ — 260 м, III ФК ХСН. У пациента выявлены показания для СРТ, соответствующие рекомендациям по ЭКС у взрослых пациентов.

Диагноз:

1. ВПС: нерестриктивный перимембранный ДМЖП. Пластика ДМЖП (2005г.).

2. Полная АВ блокада. Имплантация двухкамерного эпикардiallyного кардиостимулятора (1898г.). Замены устройств и электродов — 1998 г., 2004 г., 2007 г., 2018 г. Инфекционный эндокардит (*Staphylococcus aureus*) (2007 г.).

Осложнения: ХСН III ФК по NYHA.

Применено неинвазивное электрофизиологическое картирование на системе Amucard 01C (EP Solutions SA, Швейцария) и мультиспиральная компьютерная томография в венозную фазу (Siemens Somatom Definition) 128 срезов, контраст "Ультравист 370", 100 мл. Место имплантации электрода в ЛЖ определялось по поздней зоне активации миокарда в соответствии с венозной анатомией (рис. 1).

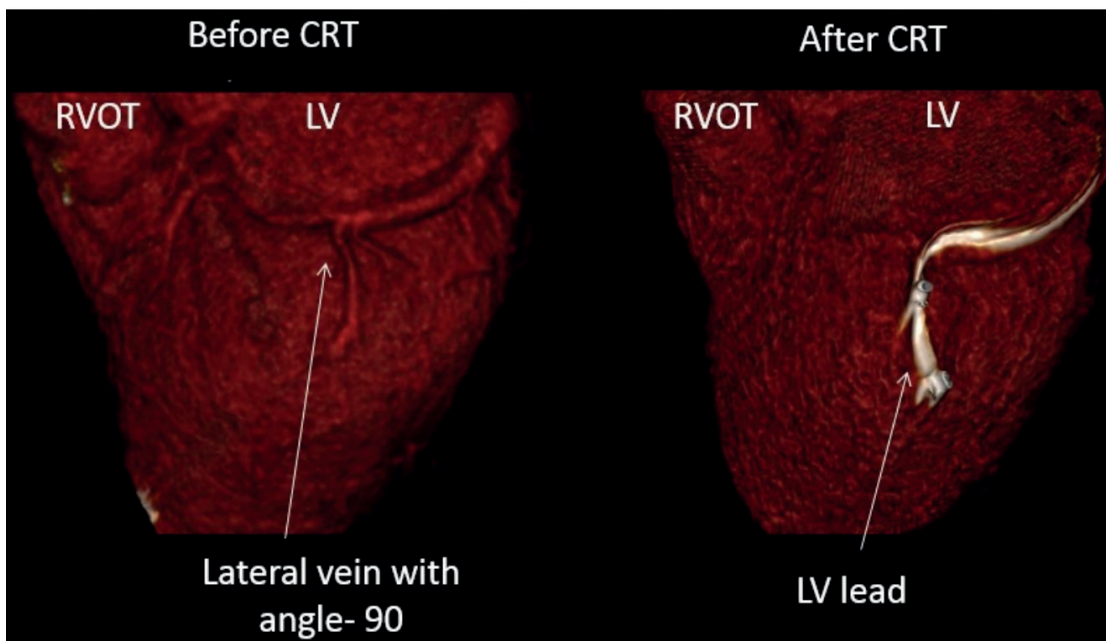


Рис. 1 Венозная анатомия и финальное расположение ЛЖ электрода.

Апгрейд до системы СРТ выполнен в 2022 г. Через месяц улучшено самочувствие, ТШХ 400 м (II ФК ХНС). По критериям эффективности пациент является респондером на СРТ: через 10 месяцев ФВ увеличена >5% (63%), КСО снижен >15%

(50 мл). Комплексы QRS составляют 134 мс, существенно возросла амплитуда зубцов R во II, III отведениях (рис. 2). Уровень предсердного натрийуретического пептида (ПНУП) нормализован (компенсация ХСН на данный момент).

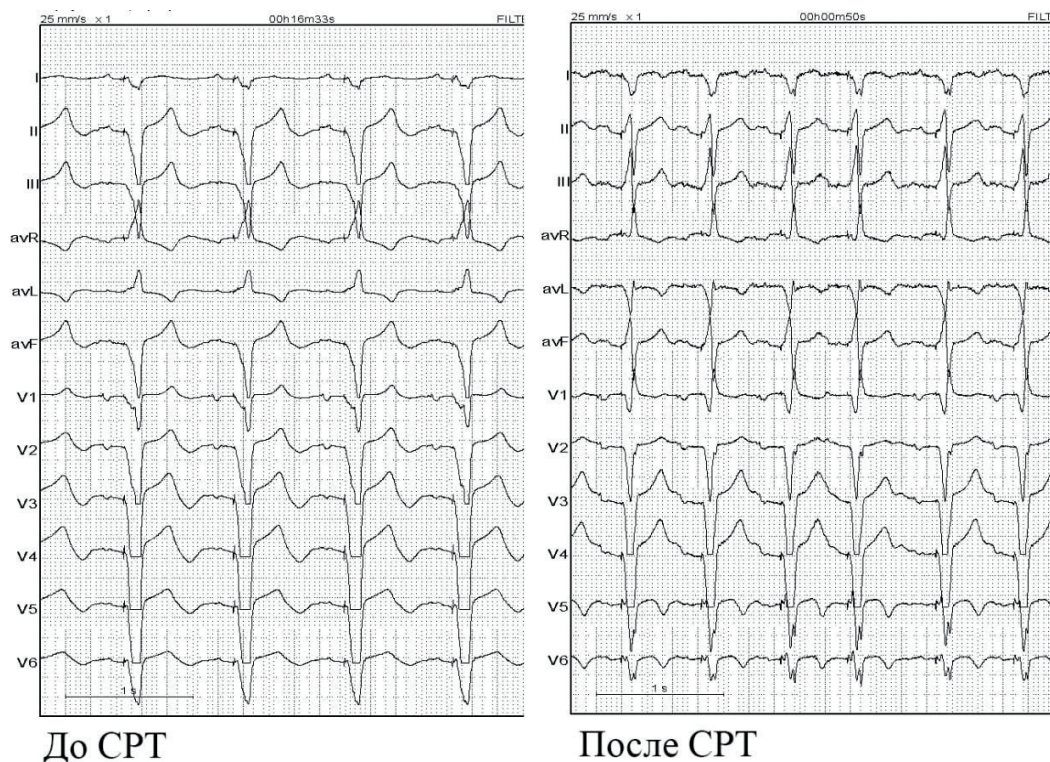


Рис. 2 Электрокардиография пациента до и после СРТ.

Обсуждение

Рacing-индуцированная КМП развивается у 3,8 [1,2; 7,2]% пациентов с ВПС через 3-4 года после начала ЭКС [4]. Применение СРТ в детском возрасте имеет более низкий класс и уровень рекомендаций, чем показания для СРТ у взрослых пациентов, однако анализ литературы показывает преимущества физиологической стимуляции. В исследовании Ahn JE, et al. 75% пациентов с ВПС и началом СРТ в детском возрасте являлись респондерами как при раннем (1 год), так и при отсроченном наблюдении (4-5 лет) [5]. Н. W. Kim et al. также приводят данные о эффективности применения СРТ: ФВ ЛЖ улучшена с 25,1% до 59,3%, скорректированы клинические проявления, нормализован уровень ПНУП [6].

Таким образом, у пациентов с ВПС целесообразно при каждом хирургическом вмешательстве оценивать оптимальность проводимой ЭКС и поднимать вопрос о необходимости перехода на бивентрикулярную стимуляцию.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Chung MK, Patton KK, Lau CP, et al. 2023 HRS/APHRS/LAHR guideline on cardiac physiologic pacing for the avoidance and mitigation of heart failure. *Heart Rhythm*. 2023;20(9):e17-e91. doi:10.1016/j.hrthm.2023.03.1538.
2. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol*. 2014;30(10):e1-e63. doi:10.1016/j.cjca.2014.09.002.
3. Gavaghan C. Pacemaker Induced Cardiomyopathy: An Overview of Current Literature. *Curr Cardiol Rev*. 2022;18(3):e010921196020. doi:10.2174/2772432816666210901111616.
4. Deshpande S, Shenthur J, Khanra D, et al. Outcomes in congenital and childhood complete atrioventricular block: A meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2022;33(3):493-501. doi:10.1111/jce.15358.
5. Ahn JE, Kim ST, Kwon HW, et al. Late Outcomes of Pediatric and Congenital Heart Disease Patients Following Cardiac Resynchronization Therapy. *Korean Circ J*. 2022;52(12):865-875. doi:10.4070/kcj.2022.0143.
6. Kim HW, Kim GB, Bae EJ, et al. Cardiac resynchronization therapy for left ventricular dysfunction induced by chronic right ventricular pacing in a child. *J Korean Med Sci*. 2010;25(12):1809-1813. doi:10.3346/jkms.2010.25.12.1809.

ДИФфуЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ И ТИРЕОТОКСИЧЕСКОЕ СЕРДЦЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Фомина Е. И.

МГМСУ им. А. И. Евдокимова, Москва, Россия

fomina.elizaveta.i@gmail.com

Больной С. 54 лет, поступил с жалобами на прогрессирующие слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, сердцебиение, снижение веса на 7 кг за 3 месяца. Жалобы появились после перенесенной ОРВИ в июле 2022 г. и нарастали до октября 2022 г. В октябре 2022 г. пациент находился на стационарном лечении по месту жительства, был поставлен диагноз: "Впервые диагностированная фибрилляция предсердий (ФП), тахисистолический вариант, CHA₂DS₂-VAsC 1, HASBLED 0, ХСН 2А ФК 3". Через 3 дня был выписан. 27 октября 2022 г. обратился за медицинской помощью в больницу Центросоюза РФ. По результатам обследования выявлен диффузный токсический зоб (ДТЗ), тиреотоксикоз тяжелого течения, с осложнением в виде развития тиреотоксического сердца, ХСН 2а со сниженной ФВ ЛЖ, постоянной формы фибрилляции предсердий. В январе 2023 г. при обследовании выявлено отсутствие положительной динамики, сохранялся тиреотоксикоз. В феврале 2023 г. выполнена субтотальная резекция щитовидной железы (ЩЖ), подобрана заместительная терапия. К сентябрю 2023 г. достигнут регресс клинической симптоматики, коррекция морфофункциональных показателей.

Ключевые слова: диффузный токсический зоб, тиреотоксикоз, тиреотоксическое сердце, дилатационная кардиомиопатия, фибрилляция предсердий.

Введение

ДТЗ и синдром тиреотоксикоза часто встречаемая патология ЩЖ, однако его осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы часто могут ошибоч-

но расценены, как не связанные с тиреотоксикозом, в виду неспецифичности симптомов, низкой встречаемости и низкой информированности клиницистов, что затрудняет диагностику и терапию.

Временная шкала

07.2022	Эпизод ОРВИ, первые симптомы заболевания
08-10.2022	Одышка, слабость, похудание, сердцебиение. Впервые диагностированная фибрилляция предсердий.
27.10-14.11.2022	Госпитализация. Диагноз: Основной: Диффузный токсический зоб I ст. Тиреотоксикоз, тяжелая форма течения Осложнение: Тиреотоксическое сердце ХСН 2А со сниженной ФВЛЖ, ФК 3 NYHA Фибрилляция предсердий, постоянная форма, тахисистолия. CHA ₂ DS ₂ -VAsC-1, HAS-BLED-0. Фоновое: ВПС: двусторчатый АК Назначена тиреостатическая и кардиотропная терапия.
16.01-02.02.2023	Увеличилась толерантность к физической нагрузке, набор веса — 5 кг. Сохраняется тиреотоксикоз, показатели ЭхоКГ без динамики. Рекомендовано хирургическое лечение.
06.02.2023	Проведена субтотальная резекция ЩЖ
30.08-06.09.2023	Положительная динамика: субклинический гипотиреоз, уменьшение размеров полостей сердца, увеличение ФВЛЖ. Диагноз: Основной: ДКМП: Тиреотоксическое сердце. Осложнение: НРС. Фибрилляция предсердий, пароксизмальная форма. CHA ₂ DS ₂ -VAsC-1, HAS-BLED-0. НК 2А, ФК 2 по NYHA. Сопутствующий: ДТЗ. Состояние после резекции ЩЖ от 06.02.2023, гипотиреоз, медкомпенсация.

Клинический случай

Больной С. 54 лет, поступил с жалобами на слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, сердцебиение, похудание на 7 кг за 3 меся-

ца. После перенесенной ОРВИ 07.2022. сохранялась слабость, 08.2022 появилась одышка, сердцебиение. 10.2022г. госпитализирован, впервые диагностирована ФП, тахисистолический вариант, CHA₂DS₂-

VASc-1, HAS-BLED-0, XCH 2A ФК 3. 27.10.2022 обратился за медицинской помощью в больницу Центросоюза РФ.

Семейный анамнез: неотягощен.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые без особенностей. В легких дыхание везикулярное, ЧДД 20/мин. Тоны сердца приглушены, аритмичные, АД 100/70 мм рт.ст., ЧСС — 100/мин, SpO₂-98%. Расширение границ относительной сердечной тупости влево. Эмоциональная лабильность, тремор рук. Двоение при взгляде вправо. ЩЖ не увеличена, плотно-эластической консистенции.

Результаты лабораторных исследований: ТТГ <0.0083 мЕд/л (0.4-4.0), Т3св 4.4 пмоль/л (3.0-5.6), Т4св 22.00 пмоль/л (9.00-19.05), КФК-46 Ед/л, КФК-МВ-0.8 нг/мл, Тропонин I <1.9 нг/л, АТ к миокарду, IgG-<1:10 титр, АТ к рТТГ-17.8 МЕ/л (≤1 — отрицательно).

ЭКГ от 10.2022: ФП. ЧСС 71-107 уд/мин. ЭОС — нормальное положение. НБПНПГ. Гипертрофия ЛЖ (ГЛЖ).

ЭхоКГ от 10.2022: Расширение всех полостей сердца, ЛА, восходящей аорты (45 мм). Эксцентрическая ГЛЖ. ФВЛЖ (31%) снижена на фоне ФП с тенденцией к диффузному гипокинезу. Тяжелая недостаточность ТК, недостаточность МК от умеренной к тяжелой. Легочная гипертензия умеренной степени. ЭХО-картина может соответствовать ДКМП (рис. 1).

УЗИ ЩЖ от 10.2022: эхопризнаки диффузно-узловых изменений правой (THIRADS-2) и левой доли (THIRADS-1).

МРТ сердца с гадолинием от 10.2022: Кардиомегалия. Дилатация всех камер сердца. Выраженное снижение сократимости ЛЖ. Увеличение ИММЛЖ. Данных за наличие интрамиокардиального фиброза, миокардита нет. ВПС: двухстворчатый АК без признаков стеноза и недостаточности. Эктазия восходящего отдела грудной аорты. МР 2 ст. ТР 2-3 ст. Изменения сердца по типу ДКМП.

ЭхоКГ от 01.2023: Размеры полостей сердца, ФВЛЖ без динамики.

УЗИ ЩЖ от 01.2023: Увеличение объема ЩЖ.

Сцинтиграфия от 01.2023: Сцинтиграфические признаки "горячего" узла левой доли ЩЖ.

06.02.2023: Субтотальная резекция ЩЖ.

Обсуждение

При поступлении у пациента имелись ФП, тахисистолическая форма, выраженная дилатация камер сердца со снижением ФВЛЖ. (рис. 1). В ходе обследования выявлен тиреотоксикоз, повышение АТ к рТТГ, поставлен диагноз ДТЗ. Ввиду не соответствия выраженности тиреотоксикоза и тяжести поражения сердца проведено дообследование с целью исключения инфекционной и ишемической природы поражения сердца. Учитывая наличие тиреотоксикоза, проведение рентгенконтрастных исследований с йодсодержащими препаратами противопоказано (МКСТ-ангиография, коронарография). Назначена тиреостатическая, кардиотропная терапия.



Рис. 1 ЭхоКГ: апикальная четырехкамерная позиция. Выраженная дилатация всех камер сердца.

01.2023. Отсутствие положительной динамики по данным ЭхоКГ, сохранение тиреотоксикоза. Проведена сцинтиграфия ЩЖ, выявлен "горячий" узел. (рис. 2, 3). Принято решение о проведении субтотальной резекции ЩЖ, ввиду быстрого прогрессирования осложнений и неэффективности тиреостатической терапии.

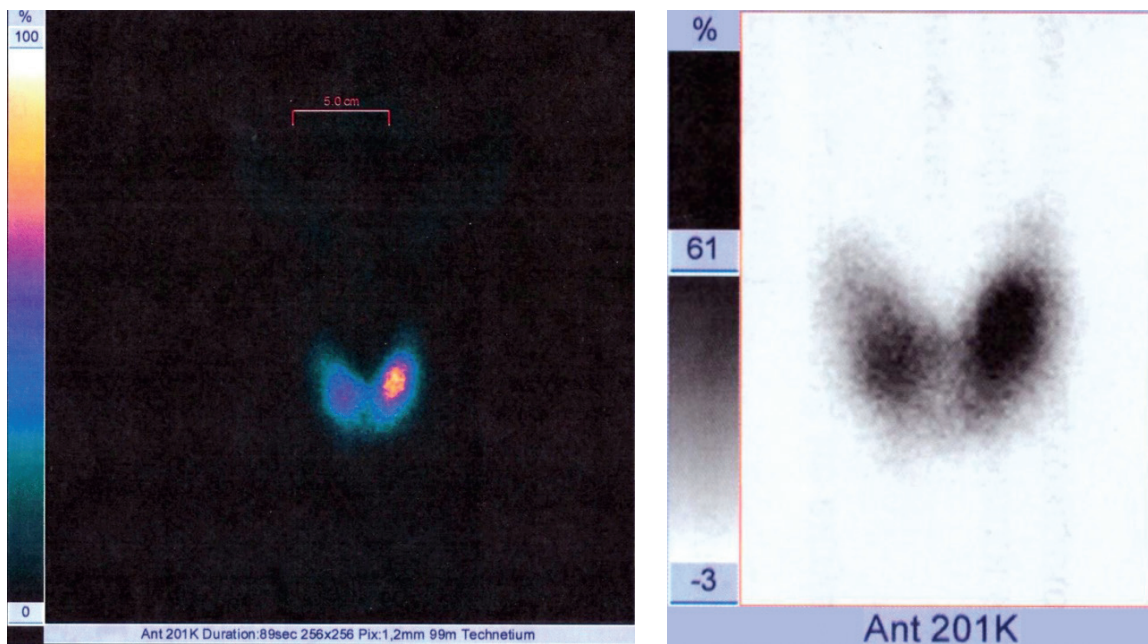


Рис. 2, 3 Сцинтиграфия ЩЖ. В среднем сегменте левой доли определяется очаг гипераккумуляции РФП.

02.2023. Проведено хирургическое лечение, подобрана заместительная терапия.

09.2023. Повторный прием: пациент находится в состоянии субклинического гипотиреоза, спонтанно восстановился синусовый ритм, положительная динамика по ЭхоКГ — уменьшение размеров полостей сердца, увеличение ФВЛЖ (46.3%). Терапия: Бисопролол, Периндоприл, Аписабан, Дапаглифлозин, Эплеренон, L-тироксин.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению тиреотоксикоза с диффузным зобом (болезнь Грейвса), узловым/многоузловым зобом, РАЭ, 2021.
2. Бирюкова Е. В. Синдром тиреотоксикоза в клинической практике. Справочник поликлинического врача. 2014;10:45-48.
3. Царева Ю. О., Соколов И. М., Аристарин М. А. Функция Щитовидной железы и ее биоритмические
4. Пономарцева Д. А., Бабенко А. Ю. Факторы, ассоциированные с тяжестью течения тиреотоксической фибрилляции предсердий. РМЖ. Медицинское обозрение. 2022;6(9):494-500. doi:10.32364/2587-6821-2022-6-9-494-500.
5. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021;42(36):3599-726. doi:10.1093/eurheartj/ehab368.
6. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation. ESC. Eur Heart J. 2021;42(5):373-498. doi:10.1093/eurheartj/ehaa612.
7. Клинические рекомендации Министерство здравоохранения РФ "Хроническая сердечная недостаточность" 2020. https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/156_1. Клинические рекомендации Министерство здравоохранения РФ "Фибрилляция и трепетание предсердий у взрослых" 2020. https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/382_1.

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ: ДОЛГИЙ ПУТЬ ПОИСКА ПРИЧИНЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Юняева М. В., Баймуканов А. М., Ильич И. Л.

ГБУЗ города Москвы "Городская клиническая больница им. В. М. Буянова" Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

Dr.IuniaevaM@yandex.ru

Введение

Синкопальное состояние сопровождается кратковременной потерей сознания, утратой мышечного тонуса и, как следствие, возможным падением. Алгоритм поиска причины синкопе сложный, трудоемкий и экономически затратный. До момента установления этиологии потери сознания может пройти немало времени в связи с тем, что причин для развития синкопе множество. В описанном клиническом случае прошло около 2-х лет с момента появления жалоб до момента установления аритмогенного генеза синкопальных состояний. В настоящее время, интервенционные методы диагностики и лечения нарушений ритма сердца позволяют успешно бороться с синкопами в клинической аритмологии даже тогда, когда, казалось бы, субстрат для картирования эктопической активности отсутствует.

Клинический случай

Пациентка Г., 61 г., с жалобами на ежедневные эпизоды потемнения перед глазами, головокружением, потери сознания (4 эпизода в течение года). Из анамнеза известно, что с 2018 г. на ЭКГ и по данным суточного мониторирования ЭКГ (СМ-ЭКГ) регистрировалась частая желудочковая экстрасистолия (ЖЭС). Учитывая неэффективность различных групп антиаритмической терапии, субъективно плохую переносимость экстрасистолии в 2019 г. пациентке успешно выполнено инвазивное ЭФИ (иЭФИ) и радиочастотная катетерная абляция эктопического очага (передне-септальная часть выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ)). В 2020г., после перенесенной новой коронавирусной инфекции, стали беспокоить вышеуказанные жалобы. Пациентка неоднократно обращалась в поликлинику. Симптомы расценены как проявление постковидного синдрома. С 2022 г. возникли кратковременные, внезапные эпизоды потери сознания с периодичностью около 4-х раз в год (в различных ситуациях: при переходе улицы, поездке в лифте, при высушивании волос феном) с падениями, без значимых травм. Пациентка неоднократно была консультирована терапевтом, неврологами, проводились УЗДГ БЦА, ЭЭГ (клинически значимой

патологии не выявлено), консультирована психиатром. С 2021 по 2023 гг. пациентка в разное время принимала ноотропные препараты, нейролептики, НПВС, антидепрессант, с незначительной положительной динамикой в виде улучшения сна и уменьшения тревоги. В июле 2023 г. (впервые за 4 года) пациентка была направлена на СМ-ЭКГ, зарегистрировано 2 эпизода желудочковой тахикардии (ЖТ) длительностью 29 секунд. В момент проведения исследования был эпизод потери сознания. В связи с этим пациентка направлена на госпитализацию в стационар.

При обследовании: лабораторные данные без отклонений от референсных значений, на ЭКГ — ритм синусовый, нормосистолия, без острой очаговой патологии, PQ QRS QT/QTс в пределах референсных значений. По данным ЭхоКГ дилатация левого предсердия, в остальном — без особенностей. КТ-коронарография: кальциевый индекс-0, признаков гемодинамически значимых стенозов не выявлено. За время проведения СМ-ЭКГ в 12 отведениях зарегистрировано 216 ЖЭС, 53 пароксизма ЖТ (предположительно, из ВОПЖ), из них 6 пароксизмов длительностью от 40 секунд до 2-х минут с максимальной ЧСЖ 200-250 ударов в минуту. Других клинически значимых нарушений ритма и проводимости сердца зарегистрировано не было. По результатам исследований было принято решение о проведении иЭФИ и радиочастотной абляции (РЧА) субстрата аритмии.

В начале иЭФИ эктопическая активность не регистрировалась. Ни одним из доступных протоколов стимуляции из верхушки правого желудочка, ВОПЖ тахисистолические нарушения ритма сердца не индуцированы, эктопическая активность не регистрировалась. Учитывая отсутствие субстрата для картирования желудочковой эктопической активности от продолжения операции было решено воздержаться.

Через час после проведения иЭФИ в палате пациентку вновь стали беспокоить вышеуказанные жалобы, на ЭКГ зарегистрирован устойчивый пароксизм ЖТ (рис. 1) без потери сознания. Пароксизм купирован спонтанно через 2 минуты.

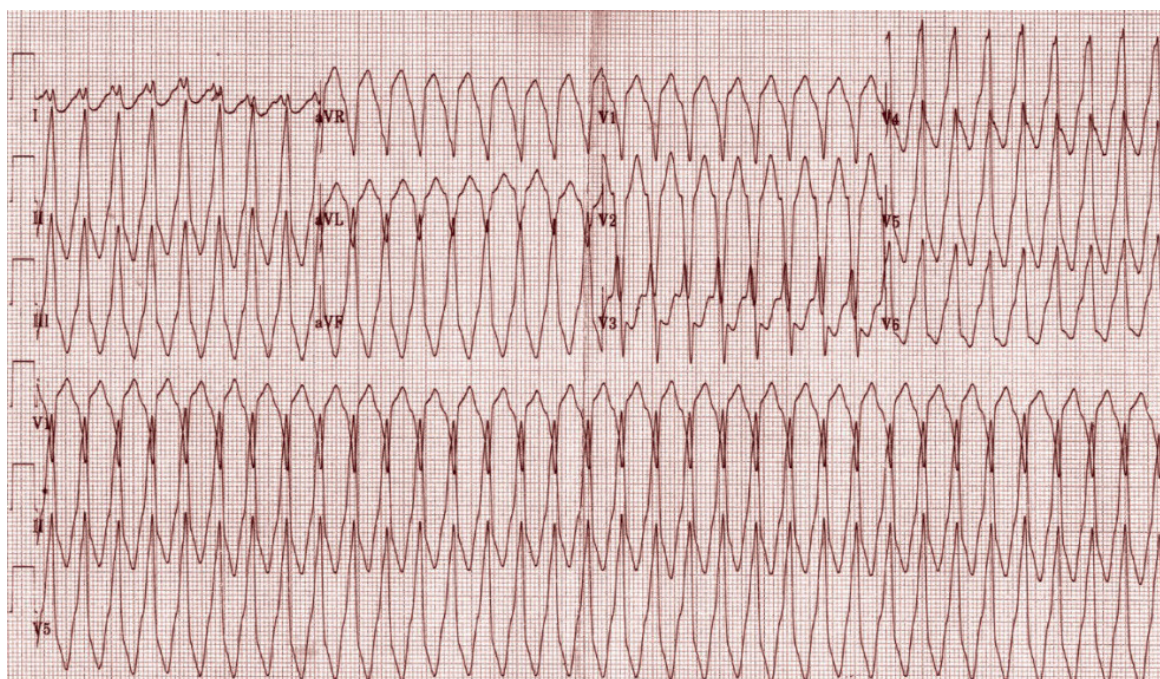


Рис. 1 Поверхностная электрокардиограмма с пароксизмом желудочковой тахикардии с частотой сокращения желудочков 220 ударов в минуту (скорость записи 25 мм/сек).

Учитывая отсутствие эффекта от инициированной после иЭФИ антиаритмической терапии (IC, II класс), принято решение о проведении повторной операции. В ходе проведения учащающейся и программированной стимуляции индуцирована неустойчивая ЖТ с циклом тахикардии 530 мс. На фо-

не редкой ЖЭС (рис. 2) и неустойчивой ЖТ (рис. 3) с помощью катетера Thermocool ST NAV и технологии Fast Anatomic Mapping и Pattern Matching за несколько минут построена активационная карта правого желудочка.

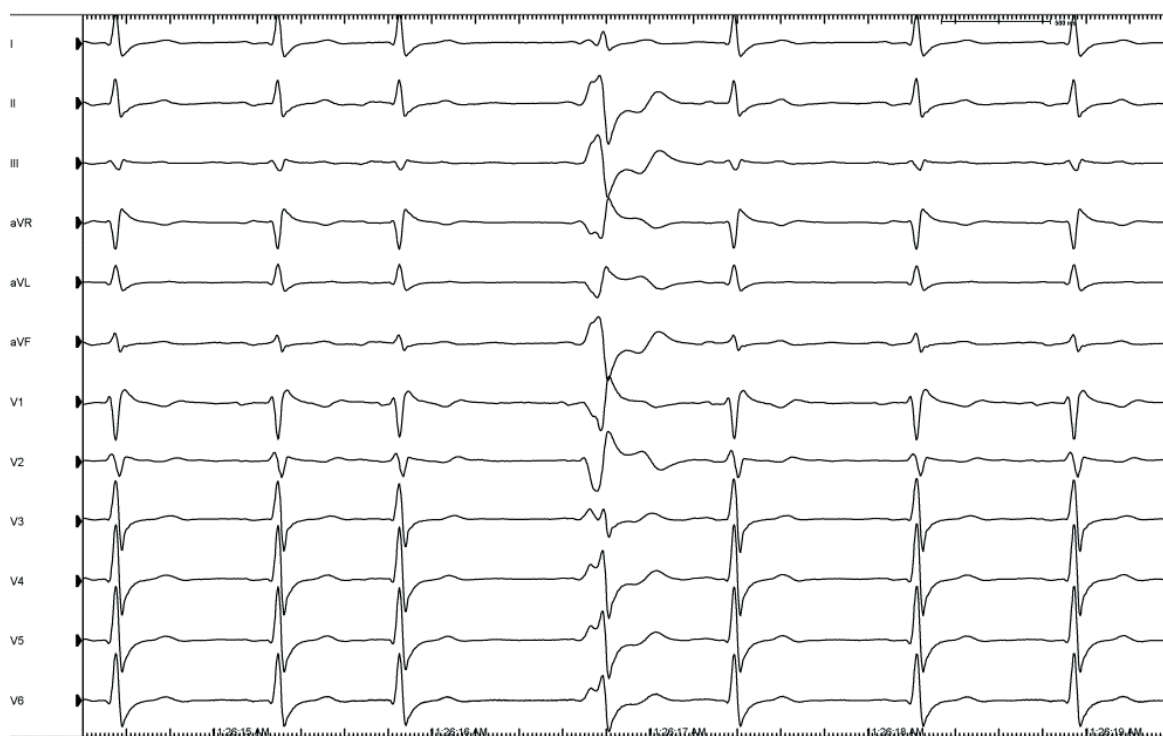


Рис. 2 Редкая желудочковая экстрасистолия при проведении иЭФИ.

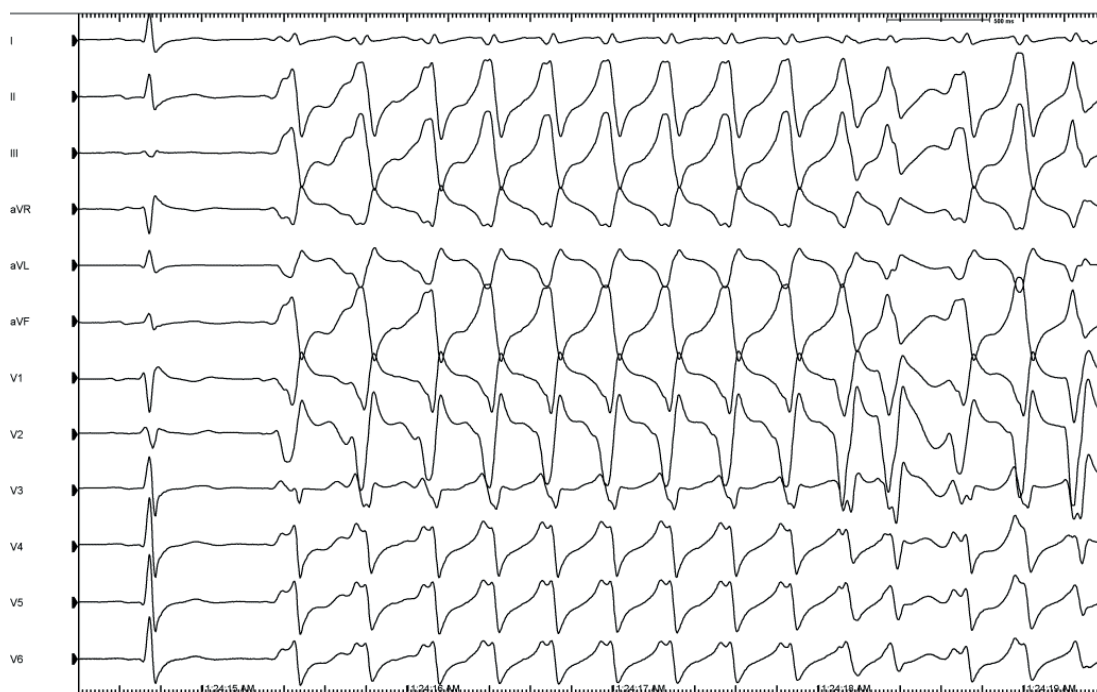


Рис. 3 Неустойчивая желудочковая тахикардия при проведении иЭФИ (скорость записи 50 мм/сек).

Зона наиболее раннего возбуждения миокарда на фоне эктопической активности в области ВОПЖ, задне-септальная область, под клапаном легочной артерии (рис. 4). В эту область нанесена

серия аппликаций радиочастотной энергии мощностью до 40 Вт длительностью до 30 сек (рис. 5). Отмечено отсутствие индукции тахикардии и эктопической активности в течение 30 минут.

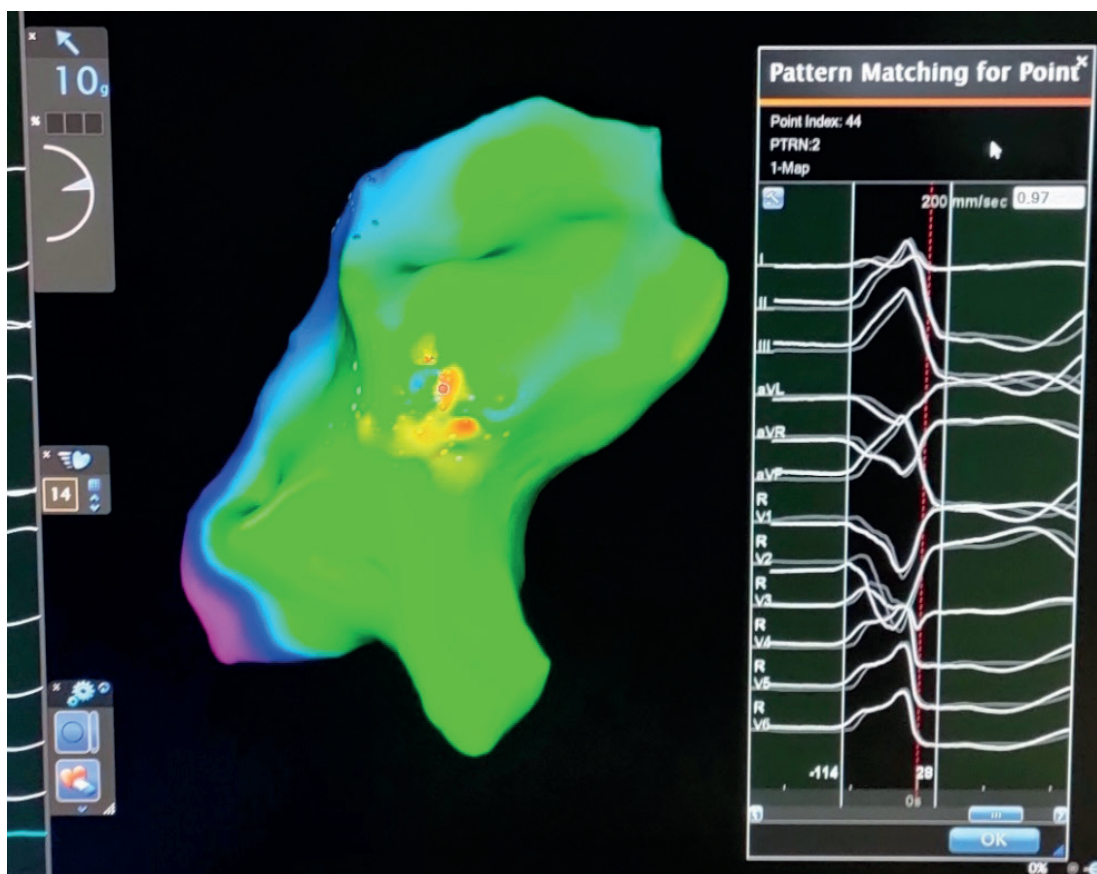


Рис. 4 Карта правого желудочка с наиболее ранней зоной активации.

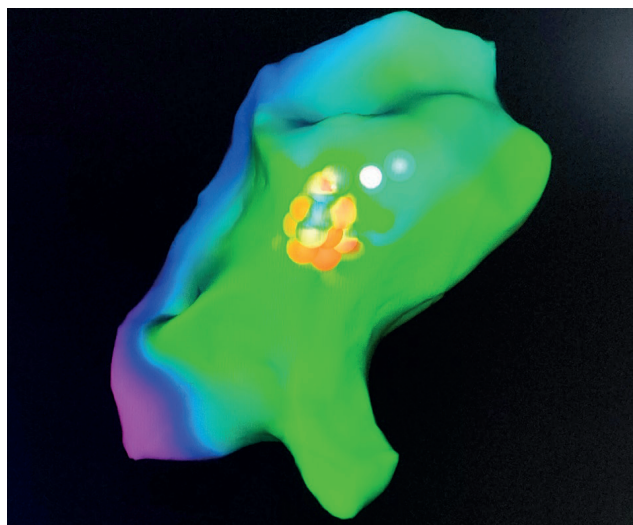


Рис. 5 Карта правого желудочка с зонами воздействия радиочастотной энергии.

На этом оперативное вмешательство было окончено. Ранний послеоперационный период протекал без особенностей. Субъективно пациентка отметила улучшение самочувствия в виде отсутствия привычных ежедневных жалоб. По результатам контрольных ЭКГ, СМ-ЭКГ данных за нарушения ритма, проводимости сердца получено не было. При контроле через 2 месяца после РЧА синкопе и их эквиваленты пациентка отрицает, по результатам ЭКГ, СМ-ЭКГ данных за рецидив ЖТ нет.

Заключение

Синкопальные состояния — распространенная и вызывающая затруднения клиническая проблема. Представленный случай подчеркивает сложности в определении источника синкопальных состояний, несмотря на аритмологический анамнез пациентки. Тем не менее, современные интервенционные методы лечения оказываются эффективными в борьбе с синкопами кардиогенного происхождения.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Рекомендации ЕОК по диагностике и лечению синкопальных состояний 2018г.
2. Диагностика и лечение синкопальных состояний: учебное пособие: О. Н. Джигоева. Москва: Рниму им. Н. И. Пирогова, 2020. с. 48.
3. ACC/AHA/HRS Versus ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Syncope: JACC Guideline Comparison. Goldberger ZD, Petek BJ, Brignole M, Win-Kuang Sh, Sheldon RS.
4. von Scheidt W, Klingenhöben T, Bosch R. Syncope. Internist (Berl). 2020;61(8):813-26. doi:10.1007/s00108-020-00821-0.
5. Suzuki T, Matsunaga N, Kohsaka S. Diagnostic patterns in the evaluation of patients hospitalized with syncope. Pacing Clin Electrophysiol. 2006;29(11):1240.

Новикова Э. К.

ФГБОУ ВО "Мордовский государственный университет им. Н. П. Огарева", Саранск, Россия

Болезнь Уиппла (БУ) — редкое хроническое системное заболевание инфекционного генеза, вызванное грамположительной бактерией *Tropheryma whipplei* (TW), приводящее к летальному исходу без длительной антимикробной терапии. В представленном в статье в клиническом случае, описана пациентка 61 лет, которая поступила в МРЦКБ г. Саранск в феврале 2022 г. с жалобами на отеки ног, изжогу, сухой кашель, слабость в ногах, увеличение живота в объеме, разжиженный стул 2–3 раза в сутки и похудание на 17 кг за последние 6 мес. Пациентка имела атипичный характер течения болезни, и диагноз БУ был выставлен на основании морфологических исследований после смерти.

Ключевые слова: клинический случай, болезнь Уиппла, лимфатические узлы, слизистая оболочка тонкой кишки.

Введение

Болезнь Уиппла (БУ) — редкое хроническое системное заболевание инфекционного генеза, вызванное грамположительной бактерией *Tropheryma whipplei* (TW), приводящее к летальному исходу без длительной антимикробной терапии [1]. БУ является мультисистемным заболеванием, поэтому его клиническая симптоматика чрезвычайно вариабельна. Заболевание начинается постепенно и в большинстве случаев имеет хроническое течение со склонностью к рецидивам. Наиболее ранним и очень часто (75%) единственным признаком БУ является суставной

синдром, который может предшествовать развернутой клинической картине болезни в течение в 6–7 лет. Имеется сообщение о наблюдении, в котором интервал между поражением суставов и развитием желудочно-кишечных проявлений составил 36 лет. От появления первых симптомов до постановки диагноза обычно проходит 7 лет и более. Поздняя диагностика объясняется незнанием врачами этой редкой болезни. Основу лечения составляет длительная многомесячная антибактериальная терапия доксициклином, цефраксолом, котримексазолом и другими препаратами с контрольными биопсиями СОТК [2–7].

Временная шкала

25.02	Состояние средней степени тяжести. В сознании, явления энцефалопатии.
01.03	Состояние средне-тяжелое, заторможена. Атрофия мышц верх и ниж конечностей преимущественно проксимальных отделов, вялый тетрапарез более выражен с ног.
05.03	Состояние тяжелое, заторможена. Отрицательная динамика
09.03	Состояние крайне тяжелое, отрицательная динамика.

Клинический случай

Пациентка И., 61 года, с жалобами на расстройство, тяжесть в животе, одышку в состоянии покоя, выраженную общую слабость, доставлена бригадой СМП в приемное отделение МРЦКБ г. Саранска, госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение МРЦКБ.

Данные анамнеза заболевания: В ноябре 2020 г. при плановом обследовании по поводу гепатита С выявлена гепатомегалия. В течение последнего года стали беспокоить изжога, сухой кашель, слабость в ногах, увеличение живота в объеме, отеки ног, разжиженный стул 2–3 раза в сутки. Отмечает похудание на 17 кг за последние 6 мес. Ухудшение самочувствия в течение последнего месяца в виде нарастания тяжести предъявляемых жалоб.

В анамнезе жизни: перенесенные заболевания: анемия тяжелой степени в 1992 г. — проведена гемотрансфузия, без особенностей. Экзогенный аллер-

гический альвеолит в 2018 г., принимала ежедневно таб. Метипред 4 мг по 2 т утром. Вирусный гепатит С в 2012 г., получала противовирусную терапию с положительным эффектом, с марта 2020 г. снята с учета.

Хронический панкреатит. Хронический колит. Дивертикулез толстого кишечника в 2020 г., принимала Энтерол, Смекта — нестойкий положительный эффект.

Гемотрансфузии 1992г по причине анемии тяжелой степени — без особенностей

Аллергологический анамнез: глюкоза, сульфаниламиды, метилурацил-крапивница.

Данных о наследственной отягощенности не было. Результаты физикального осмотра.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Незначительные явления энцефалопатии. Положение — склонность к ортопноэ. Кожные покровы бледной окраски. Трофические

изменения кожи голеней. Плотные отёки голеней, стоп. Кардиоваскулярная система: Область сердца не изменена. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 60 в мин, АД 120 и 80 мм рт.ст. Дыхательная система: притупление перкуторного звука ниже 6-7 ребра, дыхание ослабленное, влажные мелкопузырчатые хрипы в н/о. SpO₂ - 95%. Система органов пищеварения: язык чистый, влажный. Живот увеличен в объеме за счёт асцита, мягкий, чувствительный во всех отделах. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Селезенка +4 см. Стул разжиженный 2-3 раза в день.

Предварительный диагноз. Основной: Гепатит смешанного генеза (Гепатит С, аутоиммунный), класс С по Чайлд-Пью, стадия декомпенсации, F2 (II стадия фиброза печени) по шкале Метавир.

Осложнение: Портальная гипертензия: варикозное расширение вен пищевода I степени, асцит, гепатоспленомегалия. Двусторонний гидроторакс. Печеночно-клеточная недостаточность. Анемия смешанного генеза, лёгкой степени.

Сопутствующие заболевания: Хронический колит, стадия нестойкой ремиссии. Дивертикулёз сигмовидной кишки. Хронический панкреатит, нестойкая ремиссия. Экзогенный аллергический альвеолит.

Диагностическая оценка: УЗИ ОБП от 4.11.2020. Признаки гепатита, портальной гипертензии, хронического бескаменного холецистита, хр. Панкреатита, трудно исключить цирроз печени. ЭФГДС от 29.09.2020. Варикозное расширение вен пищевода 0,3-0,4 см 1 ст, НР+ хр. очагово-атроф. Гастрит. Эластометрия печени 16.11.2020. Данные эластометрии печени соответствуют F2 (II стадии фиброза печени) по шкале Метавир. ЦДС сосуды брюшной полости 5.11.2020 УЗ-признаки портальной гипертензии. Спленомегалия. Эхо-КС 26.11.2020г. Камеры сердца не расширены. Уплотнение стенок аорты, створок АК и МК. Краевой кальциноз некоронарной створки АК. Аортальная регургитация I степени. Диастолическая дисфункция ЛЖ, незначительный перикардиальный выпот.

Рентгенография ОГК: R-картина застойных изменений в МКК, двустороннего гидроторакса, плевропневмофиброза

Спиральная КТ грудной клетки: 24.02.2021 г. Двухсторонний гидроторакс справа 38 мм, слева 46 мм, участки пневмофиброза верхней доли правого легкого, асцит.

УЗИ плевральный полостей (от 05.03.2021): свободная жидкость справа — 1500 мл, слева 1000 мл с большим количеством фибриновых включений с обеих сторон.

УЗИ ОБП (от 24.02.2021): признаки асцита, спленомегалии, расширение нижней полой вены, структурных изменений поджелудочной железы по типу хронического панкреатита.

ЭФГДС: Аксиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Кандидоз пищевода. Эрозивно-язвенный эзофагит. Эрозивно-геморрагический гастрит. Лимфангиоэктазии слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки (косвенные признаки панкреатита).

Клинический диагноз. Основной: Гепатит смешанного генеза (Гепатит С, аутоиммунный), с переходом в цирроз печени, класс С по Чайлд-Пью, стадия декомпенсации, F2 (II стадия фиброза печени) по шкале Метавир.

Осложнение: Портальная гипертензия: варикозное расширение вен пищевода I степени, асцит, гепатоспленомегалия. Двусторонний гидроторакс. Печеночно-клеточная недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность тяжелой степени. Парапротеинемическая моторная полиневропатия, умеренно выраженный вялый тетрапарез. Анемия смешанного генеза (хроническая ЖДА+анемия хронических заболеваний), лёгкой степени.

Сопутствующие заболевания: Хронический колит, стадия нестойкой ремиссии. Дивертикулёз сигмовидной кишки. Хронический панкреатит, нестойкая ремиссия. Кандидоз пищевода. Эрозивно-язвенный эзофагит. Эрозивный гастрит. Аксиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Двусторонняя нозокомиальная нижнедолевая пневмония. Экзогенный аллергический альвеолит.

Медицинские вмешательства. Получала лечение: с антибактериальной целью: раствор Цефепим 2,0 г 2 р/д на NaCl 0,9% — 250,0 в/в капельно. Панкреатин 25000 ед по 2 таб. 3 р/день во время еды. УДХК по 250 мг 2 р/день. Прелакс 15 мл 2 р/д п/еды под контролем крови. Спиринолактон 25 мг 4 таб утром, 4 в обед, фуросемид 1%-2 мл в/в струйно, р-р калия хлорид 4% 30+р-р натрия хлорид 0,9% 250 в/в кап. Р. Аминоплазмал Гепат 500 в/в кап. Рабепразол 20 мг по 1 капс 2 р/д. С заместительной целью: свежемороженая плазма 600 мл О(II) Rh+пол в/в кап. Парентеральное питание: нутрифлекс по схеме. Дексаметазон 12 мг ут, 8 мг обед, 4 мг вечер на физ р-ре в/в кап. Амброксол 4 мл 3 р/д 1 сут, затем 4 мл 2 р/д. Флуконазол 150 мг/сут. Денол 120 мг 4 р/д. Элюфор 200 мг по 1 капс 3/д п/еды.

После смерти проводилось морфологическое исследование:

Заключение патологоанатома, МРЦКБ. Основное заболевание: Болезнь Уиппла. Осложнения: Синдром мальабсорбции, анемия, стеаторея, потеря веса, асцит, гидроторакс, периферические отеки. Двухсторонняя нижне-базальная пневмония. Отек легких.

Сопутствующие заболевания: клинически излеченный Гепатит С. Кандидоз пищевода. Эрозивно-язвенный эзофагит. Эрозивный гастрит.

Смерть больной наступила через 13 дней пребывания в стационаре от основного заболевания, осложнившегося правосторонней пневмонией, что явилось непосредственной причиной смерти.

Заключение патологоанатома г. Москва. Сеченовский университет: в ходе микроскопического исследования выявлены признаки болезни Уиппла с поражением тонкой кишки и регионарных лимфатических узлов и вторичной кишечной лимфангиэктазии. Специфических изменений в ткани печени, легких и селезенке не обнаружено. Выявленные морфологические признаки хронического гепатита низкой гистологической активности, вероятно могут быть расценены как неспецифический реактивный гепатит.

Динамика и исход: за время стационарного лечения состояние пациента с резко отрицательной динамикой.

Осмотр реаниматолога: Состояние крайне тяжелое с резко отрицательной динамикой. Сознание отсутствует, пульсация на сонных артериях не определяется. При кардиомониторном наблюдении зафиксирована асистолия. Реанимационные мероприятия в полном объеме согласно стандартам, без положительного эффекта. На ЭКГ стойкая асистолия. Констатирована смерть.

Обсуждение

Учитывая разнообразные клинические симптомы, БУ может встретиться в практике врача любой специальности, поэтому изучение этиопатогенеза, диагностики, лечения весьма актуально. Особенности клинического течения БУ у больной И. явились: атипичная картина, резкое похудание при отсутствии типичного суставного синдрома. Решающим для постановки диагноза является гистологическое исследование с выявлением PAS-положительных макрофагов в слизистой оболочке тонкой кишки. По данным литературы, возможно добиться полного исчезновения PAS-положительных макрофагов в кишечнике через 3-6 мес. терапии, го-

воря о ремиссии заболевания [8]. Однако в нашем случае несвоевременная диагностика и недостаточная терапия, способствовали возникновению осложнений, при которых прогноз был неблагоприятным.

Прогноз для пациента: прогноз БУ для данного пациента неблагоприятный. По данным литературы, при своевременной диагностике и назначении адекватной терапии прогноз при БУ благоприятный. Через 1-2 недели после начала лечения отмечается положительная динамика в самочувствии пациента, однако морфологический регресс наблюдается чуть позже.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. la Scola B, Fenollar F, Fournier P-E, et al. Description of *Tropheryma whipplei* gen. nov., sp. nov., the Whipple's disease bacillus. *International Journal of Systematic and Evolutionary Microbiology*. 2001;51(4):1471-9.
2. Gunther U, Moos V, Offenmüller G, et al. Gastrointestinal Diagnosis of Classical Whipple Disease: Clinical, Endoscopic, and Histopathologic Features in 191 Patients". *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(15):714.
3. Логинов А. С., Парфенов А. И., Полева Н. И. Болезнь Уиппла: результаты длительного наблюдения. *Тер. архив*. 1998;7:35-41.
4. Крумс Л. М., Сабельникова Е. А., Чикунова Б. З., Парфенов А. И. Болезнь Уиппла у больного детским церебральным параличом и циррозом печени В-вирусной этиологии. *Тер. архив*. 2014;86(2):69-71.
5. Парфенов А. И. Болезнь Уиппла: к 100-летию описания. *Тер. архив* 2007;79(11):70-5.
6. Feurle GE, Moos V, Blaker H, et al. Intravenous ceftriaxone, followed by 12 or three months of oral treatment with trimethoprim-sulfamethoxazole in Whipple's disease. *J Infect*. 2013;66:263-70.
7. Крумс Л. М., Бодунова Н. А., Сабельникова Е. А. и др. Болезнь Уиппла: описание клинического случая. *Терапевтический архив*. 2017;89(2):1034.
8. Chizinga M, Schiliro D, Mullin B, Barrie R. Mesenteric lymphadenitis as a presenting feature of Whipple's disease//*IDCases*.2017;9:50-2.

МЕСТО ПУНКЦИИ ИЗМЕНИТЬ НЕЛЬЗЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Назирова М. Т., Араблинский Н. А., Кардашова М. А., Лубоятникова Е. С., Фещенко Д. А.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России, Москва, Россия

m_n_1998@mail.ru

Ключевые слова: клинический случай, псевдоаневризма, пульсирующая гематома, эндоваскулярное вмешательство, стент-графт.

Введение

На сегодняшний день наиболее безопасным сосудистым доступом при проведении эндоваскулярного лечения коронарных артерий является лучевой, однако в ряде случаев используются также и другие: локтевой, плечевой и бедренный. Пульсирующие гематомы и ложные аневризмы являются вторым по частоте осложнением со стороны места доступа с ча-

стотой возникновения от 0,1% до 5,5% [1]. Несмотря на относительно высокую встречаемость, в настоящее время не существует общемировых стандартизированных алгоритмов и протоколов ведения пациентов с данными осложнениями.

В данном клиническом случае описано ведение пациентки пожилого возраста с пульсирующей гематомой после эндоваскулярного вмешательства.

Временная шкала



Клинический случай

Пациентка 83 лет госпитализирована в январе 2022 г. с клиникой стенокардии напряжения III ФК. В анамнезе: впервые в 2010 г. появилась давящая боль за грудиной при физической нагрузке, проходила стационарное лечение по месту жительства, проведена КАГ, выполнены ТБКА со стентированием ПМЖВ и ПКА. В 2017 г. впервые выявле-

на фибрилляция предсердий, попыток восстановления синусового ритма не проводилось, выбрана тактика контроля "частоты". В декабре 2021 г. — возобновление клиники стенокардии напряжения III ФК, госпитализирована в стационар, проведена КАГ, выявлен рестеноз в стенте ПМЖВ до 90%, реваскуляризация миокарда не проводилась. В последующем была консультирована эндоваску-

лярным хирургом НМИЦ ТПМ, ввиду сохранения клиники стенокардии напряжения III ФК на фоне оптимальной терапии, госпитализирована в клинику центра для проведения реваскуляризации миокарда. Терапия на момент госпитализации: клопидогрел 75 мг/сут., апиксабан 10 мг/сут., бисопролол 2,5 мг/сут., валсартан 80 мг/сут., розувастатин 10 мг/сут. В стационаре проведено дообследование, после исключения противопоказаний для проведения оперативного вмешательства и периоперационной отмены ПОАК, правым плечевым доступом выполнена баллонная ангиопластика в рестенозе ПМЖВ с хорошим ангиографическим результатом. На первые сутки после операции пациентка предъявила жалобы на распирающую боль в области правого плеча и болезненность при пальпации в месте пункции. В объективном осмотре — отечность правого предплечья и кисти, систолический шум в месте пункции. В общем анализе крови — снижение гемоглобина до 105 г/л (исходно 130 г/л). По данным УЗИ места пункции — пульсирующая гематома размерами 3,5×4,5 см, имеющая соустье с добавочной плечевой артерией с короткой шейкой диаметром около 1 мм. Проведена попытка мануальной компрессии пульсирующей гематомы под УЗ-контролем — без эффекта. С учетом клинической и лабораторно-инструментальной картины, технических возможностей стационара, необходимости возобновления антикоагулянтной терапии (в течение 48 часов) у пациентки высокого риска тромбоэмболических осложнений, врачебным консилиумом было принято решение о проведении экстренного эндоваскулярного лечения в виде имплантации стент-графта в область сосудистого дефекта. При повторном УЗИ места пункции после операции — обширная организованная гематома без связи с близлежащими сосудами.

Исход: при контрольном визите через месяц после операции — пациентка жалоб не предъявляет, отек с руки сошел, при контрольном ОАК гемоглобин 125 г/л, по УЗИ артерий верхних конечностей: артерии проходимы, ложная аневризма полностью тромбирована.

Клинический заключительный диагноз. Основное заболевание: ИБС: стенокардия напряжения I ф.кл. Операция ТБКА со стентированием ПМЖВ, ПКА от 2010 г. Состояние после операции ангиопластики ПМЖВ от 23.01.2022.

Фоновые заболевания: Гипертоническая болезнь III стадии, контролируемая АГ, риск ССО IV. Атеросклероз аорты, коронарных артерий, экстракраниального отдела брахиоцефальных артерий. Дислипидемия.

Осложнения основного заболевания: Нарушение ритма сердца: постоянная форма фибрилляции предсердий, нормосистолический вариант.

Риск тромбоэмболических осложнений по шкале CHA2DS2-VASc 5 баллов, риск геморрагических осложнений по шкале HAS-BLED 2 балла.

Постпункционная гематома правой верхней конечности. Постпункционный инфильтрат правого плеча. Пульсирующая гематома добавочной плечевой артерии. Состояние после операции ангиопластики и стентирования правой добавочной плечевой артерии стент-графтом "Parugus 4×20 мм" от 24.01.2022.

Острая постгеморрагическая анемия средней степени.

Сопутствующие заболевания: Дорсопатия. Дегенеративно-дистрофические изменения позвоночного столба. Распространенный остеохондроз позвоночника Межпозвонковые грыжи L2-L3.

Обсуждение

Плечевой доступ относительно редко используется при проведении эндоваскулярных вмешательств ввиду сложности проведения гемостаза и высокого риска геморрагических осложнений, однако в данном клиническом случае его использование было необходимо в силу окклюзивности лучевых артерий после предыдущих вмешательств и сопутствующего заболевания позвоночника в виде грыжи поясничного отдела с выраженным мышечно-тоническим синдромом и невозможностью нахождения в положении лежа на спине длительное время.

Тактика ведения пациентов с пульсирующей гематомой и ложной аневризмой в виде клинических рекомендаций или унифицированных протоколов ведения не зафиксирована ни в отечественной, ни в зарубежной литературе, каждая клиника опирается на свой опыт и принятые в учреждении СОП. Руководствуясь алгоритмом профилактики и лечения осложнений со стороны места пункции, разработанный Hussein H. K., Mahmoud F. E. et al. [2], при наличии пульсирующей гематомы размером более 2 см, соединенной соустьем, не поддающейся мануальному гемостазу под УЗ контролем, сопровождающейся расширением полости гематомы и снижением гемоглобина более 20% от исходных значений — показано проведение экстренного хирургического вмешательства.

Выделяют следующие методы хирургического лечения: открытая операция, эндоваскулярное вмешательство, инъекция тромбина в полость псевдоаневризмы [3, 4]. Тактика ведения пациентки была коллегиально обсуждена со специалистами различных профилей. В настоящее время в РФ не зарегистрированы инъекционные формы тромбина для внутривенного введения. За счет возраста, коморбидности, необходимости возобновления ПОАК — открытая операция также была сопряжена с высокими периоперационными рисками. Таким образом, в данной

клинической ситуации наиболее оптимальным являлось эндоваскулярное лечение в виде имплантации стент-графта в область сосудистого дефекта.

Заключение

Увеличивающиеся в объеме пульсирующие гематомы, не поддающиеся консервативному лечению в остром периоде, являются жизнеугрожающим состоянием, при котором необходима своевременная и комплексная оценка клинического статуса с последующим командным решением о необходимости проведения оперативного вмешательства и его объемах.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Nahalis G, et al. Vascular complications following transradial and transulnar coronary angiography in 1600 consecutive patients. *Angiology*. 2016;67(5):438-43. doi:10.1177/0003319715592095.
2. Kassem HH, Elmahdy MF. Femoral Artery Pseudoaneurysm Current diagnosis and treatment. *LAP LAMBERT Academic*. 2014. doi:10.13140/2.1.3471.2640.
3. Ghanavati R, Arab Ahmadi M, Behnam B. Successful nonsurgical treatment of a radial artery pseudoaneurysm following transradial coronary angiography. *J Tehran Heart Cent*. 2017;12(2):82-4.
4. Гаибов АД, Султанов ДД, Садриев ОН. Диагностика и принципы хирургического лечения аневризм ветвей дуги аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2017;10(5):58-63. doi:10.17116/kardio201710558-63.

СОЧЕТАННАЯ ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ У ПАЦИЕНТКИ С ПРЕСАКРАЛЬНОЙ ТЕРАТОМОЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Ачкасов С. И., Кузьминов А. М., Вышегородцев Д. В., Тобоева М. Х., Королик В. Ю., Белов Д. М.

ФГБУ "НМИЦ колопроктологии им. А. Н. Рыжих" Минздрава России, Москва, Россия

rita.toboeva@mail.ru

Введение

Пресакральные кисты являются одним из врожденных пороков развития аноректальной области и представляют собой редкую и гетерогенную группу опухолей, возникающих в пространстве между прямой кишкой, крестцом и копчиком. Все врожденные патологические процессы в крестцово-копчиковой области являются результатом неправильного развития на разных стадиях эмбриогенеза зародышевых зачатков. Их истинная частота в общей популяции неизвестна; однако, по оценкам, на их долю приходится примерно 1 случай из 40 000 госпитализаций. Средний возраст установки диагноза варьирует в разных исследованиях от 40 до 50 лет, при этом заболевание преобладает у лиц женского пола [1-6].

Клинический случай

В ФГБУ "НМИЦ колопроктологии им. А. Н. Рыжих" Минздрава России обратилась пациентка с пресакральной тератомой, у которой при дообследовании выявлена сочетанная врожденная аномалия: дивертикулородное удвоение левой половины ободочной кишки, удвоение тела матки, удвоение правой почки.

В марте 2022 г. клинику обратилась пациентка Р., 28 лет, с жалобами на боли в заднем проходе, выделения гнойного характера из заднего прохода. Анамнез заболевания прослеживается с октября 2021 г., когда впервые были отмечены вышеописанные жалобы. В январе, марте 2022 г. пациентке выполнено вскрытие и дренирование абсцесса пресакрального пространства по месту жительства, впервые выполнено МРТ малого таза, при котором выявлена пресакральная киста. Пациентка направлена в ФГБУ "НМИЦ колопроктологии им. А. Н. Рыжих" для решения вопроса о дальнейшей тактике.

Следует отметить, что в возрасте 11 месяцев больная была оперирована по поводу врожденной патологии ануса (атрезия? стеноз?). Кроме того, в возрасте 18 лет пациентке было выполнено хирургическое вмешательство в объеме удаления тератомы правого яичника.

Пациентке назначено комплексное клинико-инструментальное обследование. При колоноскопии: в дистальной трети сигмовидной кишки, ориентировочно на 25 см от наружного края анального канала (по отметкам на аппарате) по правой полуокружности определяется свищевое отверстие с конусовидным углублением до 2,0 см в диаметре. В связи с указанными находками пациентке назначена магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости, при которой по нижней границе селезенки и левого изгиба ободочной кишки, латерально слева от большой кривизны желудка определяется полостное образование: размерами 8,5×5,6×4,8 см, неправильной формы; стенки четко прослеживаются, структурно дифференцированы. По латеральной границе образования отмечается сообщение с просветом средней трети нисходящего отдела ободочной кишки коротким ходом. При выполнении МРТ малого таза визуализируется объемное образование, расположенное в пресакральной клетчатке на уровне средне- и нижеампулярного отделов прямой кишки и S2-Sx позвонков размерами: поперечные 4,5×3,7 см, кранио-каудальная протяженность 5,2 см; структура смешанная, визуализируется остаточная капсула, заполненная жидкостным содержимым, а также мягкотканые консолидированные участки — остаточная капсула с компонентом тератоидного характера. Отмечается вовлечение стенки прямой кишки на протяжении 5 см и, вероятно, сообщение с просветом на 9 часах по условному циферблату на уровне нижеампулярного отдела прямой кишки. Учитывая клиническую картину, данные анамнеза заболевания и результаты комплексного обследования, пациентке установлен диагноз: Пресакральная киста размером 4,5×3,7×5,2 см, осложненная формированием супралеваторного свища прямой кишки. Дивертикулородное удвоение толстой кишки? Полное удвоение тела матки. Удвоение правой почки. Состояние после операции: 1) проктопластика по поводу врожденного стеноза? прямой кишки; формирование колостомы; ликвидация ректовагинального свища; закрытие колостомы (1994-1998 гг.) 2) резекция правого яичника по поводу тератомы (2012 г.) 3) вскрытие и дренирование

абсцесса пресакрального пространства (2) (2022 г.). Решено выполнить хирургическое вмешательство в объеме: Иссечение пресакральной кисты парасакральным доступом с удалением копчика, ликвидация свища прямой кишки. Лапароскопически-ассистированная резекция левых отделов ободочной кишки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Диагноз был подтвержден данными патоморфологического исследования.

Обсуждение

Хирургическое лечение является стандартным методом лечения пресакральных кист, поскольку имеется риск их злокачественной трансформации и инфицирования. Зачастую у данной категории пациентов встречаются случаи сочетанной врожденной аномалии, как и в вышеописанном клиническом случае.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Poudel D, Shrestha BM, Kandel BP, et al. Presacral dermoid cyst in a young female patient: A case report. Clin Case Rep. 2021;9(11):e05062. doi:10.1002/ccr3.5062.
2. Шелыгин Ю.А. Клинические рекомендации по диагностике и лечению пресакральных кист у взрослых пациентов, 2013 г.
3. Шелыгин Ю.А., Благодарный Л.А. Справочник по колопроктологии. М.: Литтеппа, 2012. 596 с.
4. Glasgow SC, Birnbaum EH, Lowney JK, et al. Retrorectal Tumors: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. Diseases of the Colon & Rectum. 2005;48(8):1581-7. doi:10.1007/s10350-005-0048-2.
5. Messick CA, Hull T, Rosselli G, et al. Lesions Originating Within the Retrorectal Space: A Diverse Group Requiring Individualized Evaluation and Surgery. J Gastrointest Surg. 2013;17:2143-52. doi:10.1007/s11605-013-2350-y.
6. Lev-Chelouche D, Gutman M, Goldman G, et al. Presacral tumors: a practical classification and treatment of a unique and heterogeneous group of diseases. Surgery. 2003;133(5):473-8. doi:10.1067/msy.2003.118.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ФИБРОЗА ПЕЧЕНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Малето Е. М.¹, Луценко В. В.¹, Сурков А. Н.^{1,2}

¹Российский национальный медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Москва; ²Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского, Москва, Россия

deizzly@mail.ru

Представлено клиническое наблюдение пациента с врожденным фиброзом печени (ВФП), которому ввиду выраженных признаков портальной гипертензии проведено спленоренальное шунтирование "бок-в-бок" с положительной динамикой. Однако впоследствии у пациента в рамках заболевания развился стенозирующий папиллит, что потребовало экстренной папиллосфинктеротомии. В публикации обсуждаются особенности течения ВФП, начиная с детского возраста, подходы к консервативной терапии и хирургическому лечению осложнений.

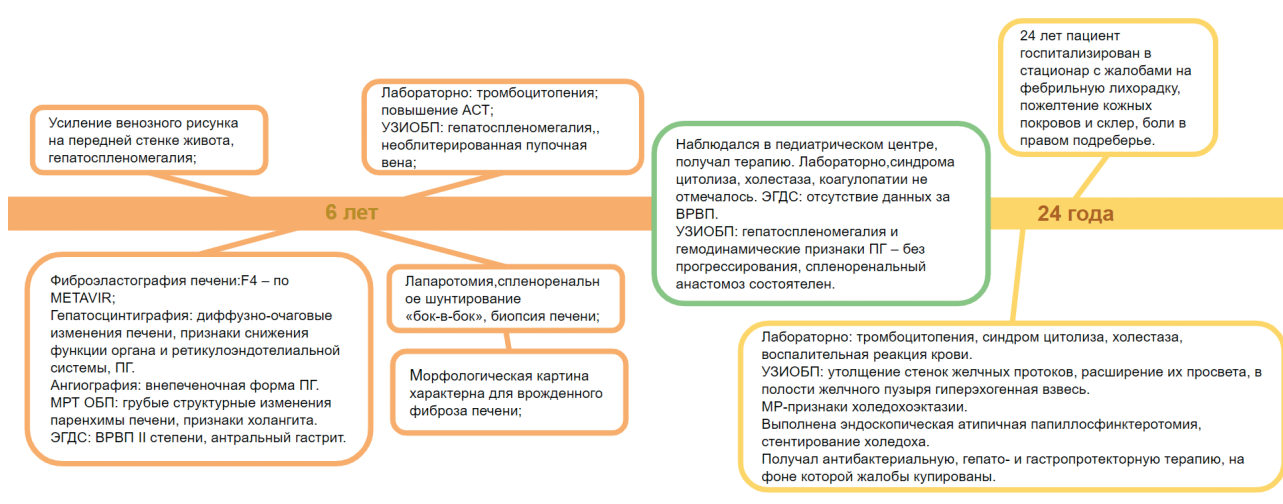
Ключевые слова: врожденный фиброз печени, портосистемное шунтирование, варикозное расширение вен пищевода, билиарная гипертензия, стенозирующий папиллит.

Введение

Врожденный фиброз печени (ВФП) — редкое, генетически детерминированное заболевание, обусловленное мутацией в гене *ARPKD*, с аутосомно-рецессивным типом наследования [1]. В его основе лежит дисгенезия желчевыводящих путей, возникшая вследствие порока развития протоковой пластинки междольковых желчных протоков, в результате нарушения эпителиомезенхимальных индуктивных взаимодействий с формированием кистозных расширений [1, 2]. Клинические проявления варьируют от бессимптомной гепатоспленомегалии до тяжелых проявлений, таких как пе-

ченочная недостаточность и цирроз. Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода (ВРВП), вследствие портальной гипертензии (ПГ), является серьезным осложнением заболевания, угрожающим летальным исходом в отсутствии проведения своевременного хирургического вмешательства [3, 4]. Возможно эндоскопическое склерозирование вен, но наиболее эффективным методом коррекции ПГ является портосистемное шунтирование [1, 3]. В данной статье представлено клиническое наблюдение пациента с ВФП, у которого развились осложнения, потребовавшие хирургической коррекции.

Временная шкала



Клинический случай

Пациент 25 лет. Из анамнеза известно, что с раннего возраста у ребенка отмечалось увеличение живота в размерах, однако дополнительно-

го обследования не проводилось. В возрасте 6 лет 4 мес. родители отметили усиление венозного рисунка на груди и вокруг пупка, осмотрен педиатром — впервые выявлена гепатоспленомегалия,

в связи с чем госпитализирован в стационар для дообследования.

Физикально: при перкуссии нижняя граница печени выступает на +1+7+12+5 см из-под края реберной дуги, начиная с правой среднеключичной линии, при пальпации печень "каменистой" плотности, край бугристый, болезненный; пальпируется нижний полюс уплотненной селезенки.

Лабораторно: тромбоцитопения до $134 \times 10^9/\text{л}$ ($N: 220-360 \times 10^9/\text{л}$), минимальное повышение АСТ до 76,3 МЕ/л ($N: 15-60$ Ед/л). Данных за коагулопатию не получено. Исключены вирусные гепатиты В и С, аутоиммунные поражения печени, первичный склерозирующий холангит, недостаточность альфа1-антитрипсина, болезнь Вильсона и наследственный гемохроматоз.

УЗИ органов брюшной полости (ОБП): гепатомегалия (111×48 мм), спленомегалия (137×54 мм), необлитерированная пупочная вена диаметром 7-8 мм с активным кровотоком и продолжающаяся параллельно надчревной поверхностной вене с устьем в бассейн внутренней подвздошной вены.

Фиброэластография печени: медиана плотности — 39,7 кПа (F4 — по шкале METAVIR).

Гепатосцинтиграфия: диффузно-очаговые изменения печени, признаки снижения функции органа и ретикулоэндотелиальной системы, ПГ.

Ангиография: внепеченочная форма ПГ.

МРТ ОБП: грубые структурные изменения паренхимы печени, признаки холангита.

ЭГДС: ВРВП II степени, антральный гастрит.

Учитывая результаты обследования, угрозу кровотечения из ВРВП, принято решение о проведении оперативного вмешательства — выполнении лапаротомии, спленоренальное шунтирование "бок-в-бок", биопсия печени. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Морфологическое исследование гепатобиоптата: архитектура печени нарушена, определяются широкие, плотные, коллагеновые тяжи с большим количеством кистозно расширенных желчных протоков, окружающие неизмененные печеночные дольки, центральные вены сохранены, гепатоциты с мелкозернистой цитоплазмой. Морфологическая картина характерна для ВФП.

Впоследствии регулярно наблюдался в педиатрическом федеральном центре, длительно получал курсы гепато- и гастропротекторной терапии. Лабораторно сохранялась тенденция к тромбоцитопении, синдрома цитолиза, холестаза, коагулопатии не отмечалось. Результаты контрольных ЭГДС свидетельствовали об отсутствии данных за ВРВП.

По данным УЗИ ОБП гепатоспленомегалия и гемодинамические признаки ПГ — без прогрессирования, спленоренальный анастомоз состоятелен.

Подросток переведен под наблюдение во взрослую медицинскую сеть.

В возрасте 24 лет пациент госпитализирован в стационар с жалобами на фебрильную лихорадку, пожелтение кожных покровов и склер, боли в правом подреберье.

Лабораторно: тромбоцитопения ($96 \times 10^9/\text{л}$), повышение АСТ до 204,1-748,3 МЕ/л, АЛТ до 101,9-1164,0 МЕ/л, общего билирубина до 45,9 мкмоль/л (прямая фракция — 20,7 мкмоль/л), С-реактивного белка до 164,03 мг/л.

УЗИ ОБП: утолщение стенок желчных протоков, расширение их просвета, в полости желчного пузыря гиперэхогенная взвесь.

МР-признаки холедохозектазии.

В связи с выявленными признаками стенозирующего папиллита, билиарной гипертензии, механической желтухи выполнена эндоскопическая атипичная папиллосфинктеротомия, стентирование холедоха. Получал антибактериальную, гепато- и гастропротекторную терапию, на фоне которой жалобы, синдром цитолиза, холестаза и воспалительная активность были купированы. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

В настоящее время сохраняется гиподиагностика ВФП ввиду слабой осведомленности о заболевании практикующих врачей. Проявления и характер течения патологии схожи с таковыми при циррозе печени (ЦП). Отличительными чертами ВФП является относительная сохранность функции печени, несмотря на ее выраженные структурные изменения [4, 5]. При ВФП в отличие от ЦП на первый план выходят признаки выраженной ПГ в дошкольном и младшем школьном возрасте, тогда как при ЦП на начальных этапах доминируют явления гепатита, коагулопатии и нарушения белково-синтетической функции печени [3-6].

При ВФП одной из наиболее эффективных тактик является спленоренальное шунтирование "бок-в-бок". Отдаленные результаты оперативных вмешательств демонстрируют регресс степени ВРВП и редкие случаи рецидивов, поэтому прогноз заболевания относительно благоприятный [2, 7].

Для диагностики ВФП необходим мультидисциплинарный подход с участием педиатров, гепатологов, врачей лучевой диагностики, эндоскопистов и детских хирургов для своевременного выявления ПГ и принятия решения о проведении оперативного вмешательства, что позволит улучшить прогноз заболевания и предотвратить развитие угрожающих жизни осложнений. Важно помнить, что в динамике у пациентов с ВФП могут отмечаться эпизоды билиарной гипертензии, что следует учитывать в клинической практике.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Hasbaoui BE, et al. Congenital hepatic fibrosis: case report and review of literature. *Pan Afr Med J.* 2021;38:188. doi:10.11604/pamj.2021.38.188.27941.
2. Mankala VM, Davis JL, Patel CV, Lin HC. Congenital Hepatic Fibrosis Presenting With Pancytopenia. *JPGN Rep.* 2021;2(1):e043. doi:10.1097/PJG9.0000000000000043.
3. Alsomali MI, Yearsley MM, Levin DM, Chen W. Diagnosis of Congenital Hepatic Fibrosis in Adulthood. *Am J Clin Pathol.* 2020;153(1):119-25. doi:10.1093/ajcp/aqz140.
4. Chen IY, Whitney-Miller CL, Liao X. Congenital hepatic fibrosis and its mimics: a clinicopathologic study of 19 cases at a single institution. *Diagn Pathol.* 2021;16(1):81. doi:10.1186/s13000-021-01142-y.
5. Zhu B, Du Z, Wang Z, Li Y, Zhang J, Zhu H. Congenital Hepatic Fibrosis in Children and Adults: Clinical Manifestations, Management, and Outcome-Case Series and Literature Review. *Gastroenterol Res Pract.* 2020;2020:8284274. doi:10.1155/2020/8284274.
6. Takahashi K, et al. Elderly onset congenital hepatic fibrosis with portal hypertension diagnosed after recurrent cholangitis: a case report. *Clin J Gastroenterol.* 2022;15(3):611-6. doi:10.1007/s12328-022-01620-w.
7. Loeb L, et al. A clinical review of congenital hepatic fibrosis diagnosed in adulthood: presentation, complications, and outcomes. *Ann Hepatol.* 2023;29(1):101164. doi:10.1016/j.aohp.2023.101164.

ЭДТА-АССОЦИИРОВАННАЯ ПСЕВДОТРОМБОЦИТОПЕНИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Ребровская М. М.

ФГБОУ ВО Ульяновский государственный университет, Ульяновск, Россия

Ложные лабораторные феномены нередко встречаются в медицинской практике и сбивают с толку клиницистов, в связи с чем достаточно актуальным является критическое отношение практикующих врачей всех специальностей к данным вспомогательных методов диагностики. Полученные результаты необходимо соотносить с данными анамнеза, жалоб, тщательно проведенного физикального осмотра, а также проводить дифференциальную диагностику между распространенными и редко встречающимися патологиями, учитывая существование ложных феноменов.

В клиническом случае представлена пациентка с псевдотромбоцитопенией, ассоциированной с применением этилендиаминтетрауксусной кислоты (ЭДТА), рассмотрена тактика врача при обнаружении данного лабораторного феномена, проведена дифференциальная диагностика с истинными тромбоцитопениями.

Ключевые слова: ЭДТА, псевдотромбоцитопения, клинический случай.

Введение

ЭДТА-ассоциированная псевдотромбоцитопения (ЭДТА-ПТП) — лабораторный феномен, характеризующийся обнаружением низкого уровня тромбоцитов в крови. Согласно имеющимся исследованиям, он встречается в равной степени как у лиц с хроническими заболеваниями, так и в отсутствие известной патологии. Распространенность составляет 1:1000, нет связи с кровотечениями и тромбозами [1].

У пациентов с ЭДТА-ПТП в венозной крови под действием консерванта-стабилизатора ЭДТА (этилендиаминтетрауксусная кислота) возникает диссоциация субъединиц комплекса IIb/IIIa-гликопротеинового рецептора тромбоцитов, изменяется его конформация и обнажается закрытый ранее участок, с которым связываются специфические антитела, что приводит к агрегации тромбоцитов и как следствие, низкому показателю тромбоцитов в анализе крови [1].

Первые упоминания о данном феномене обнаруживаются в исследованиях M. J. Mant (1975г.) и R. Manthorpe (1981г.). Тогда распространенность его составляла до 1,2% в популяции. Было показано, что ЭДТА-зависимая ПТП чаще встречается среди госпитализированных пациентов, чем среди амбулаторных [2]. N. Berkman и др. утверждают, что данный феномен возникает у лиц с аутоиммунными, онкологическими заболеваниями и патологией печени [3]. Исследование Американского общества клинической патологии показало роль перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19 в развитии ЭДТА-зависимой ПТП как преходящей, так и существовавшей в отдаленном периоде, что позволило предположить её связь с IgG и IgM к SARS-CoV2 [4]. А. С. Поляков и соавт., в своей работе сделали вывод, что обнаружение данного феномена не должно рассматриваться как предиктор

развития каких-либо заболеваний, но такие лица подлежат наблюдению за показателями крови в динамике [2].

Баженова Н. М. говорит о наличии ЭДТА-ПТП у пациентов с неалкогольной жировой болезнью печени (НАЖБП) [5]. G. Trindade и др. описывают случай ЭДТА-индуцированной псевдотромбоцитопении на фоне гепатолиенального шистосомоза Мансона [6]. Данные исследования показывают важную роль патологии печени и селезенки в патогенезе ложного феномена.

Ввиду отсутствия четких рекомендаций для установления диагноза ЭДТА-зависимой ПТП можно выделить следующие критерии:

1. Уровень тромбоцитов менее $100 \times 10^9/\text{л}$ в анализе крови.
2. Количество тромбоцитов, имеющее тенденцию к прогрессивному снижению со временем в пробах с ЭДТА (чем больше время нахождения крови в пробирке с консервантом, тем выше агрегация и тем ниже уровень тромбоцитов).
3. Нормальный уровень тромбоцитов при ручном подсчете в мазке крови по Фонию без консерванта.
4. Отсутствие проявлений геморрагического синдрома.
5. Необходимо добавить критерий, который говорит о возможной диагностической ошибке — нормальные показатели других форменных элементов крови и гематокрита при резко сниженном количестве тромбоцитов, можно также учитывать нормальный показатель среднего объема тромбоцитов.

Клинический случай

Пациентка Н., 62 лет в рамках диспансерного наблюдения приглашена для проведения анализов. По результатам общего анализа венозной кро-

ви уровень тромбоцитов $41 \times 10^9/\text{л}$ при нормальных значениях других клеток крови, а также значения гематокрита. Направлена к гематологу. Пациентка самостоятельно обратилась в частную лабораторию для повторного забора крови из вены, уровень тромбоцитов — $17 \times 10^9/\text{л}$. Уровень других клеток крови, значение гематокрита соответствовали норме.

Пациентка обратилась к врачу-терапевту другой медицинской организации. При подробном физикальном осмотре патологии не обнаружено. При опросе установлено отсутствие у пациентки жалоб на носовые, десневые и другие кровотечения. Из анамнеза: артериальная гипертензия с 45 лет, сахарный диабет 2 типа с 58 лет, перенесенная новая коронавирусная инфекция в ноябре 2021 г., сентябре 2022 г. легкой степени в обоих случаях. Постоянно принимает препараты: метформин 500 мг+1000 мг, эналаприл 5 мг, индапамид 2,5 мг, метопролола тарtrat 25 мг, аторвастатин 20 мг.

В лаборатории данного лечебного учреждения произведены забор крови из вены с использованием ЭДТА и забор капиллярной крови из пальца без применения консервантов. Приготовлены мазки капиллярной крови для подсчета тромбоцитов по Фонию. Определены Д-димер, показатели коагулограммы, биохимические показатели крови, гликированный гемоглобин, общий анализ мочи, кал на скрытую кровь, УЗИ органов брюшной полости.

До сдачи пациенткой анализов был проведен обширный дифференциально-диагностический поиск, были исключены: идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, лекарственно-индуцированная, вакцин-индуцированная тромбоцитопения, тяжелые патологии печени, онкологические заболевания. Из анамнеза известно, что введение нового лекарственного препарата или коррекция дозы прежних не производились в течение года, последняя вакцинация полгода назад вакциной против новой коронавирусной инфекции SARS-CoV2. Полученные два раза подряд низкие уровни тромбоцитов и отсутствие проявлений геморрагического синдрома заставили задуматься о поражении тромбоцитарного звена гемостаза при нормальных плазменных факторах, из-за чего в клинике могло не быть кровотечений.

Полученные результаты: количество тромбоцитов венозной крови с использованием ЭДТА: $11 \times 10^9/\text{л}$. При подсчете по Фонию в мазке капиллярной крови — $372 \times 10^9/\text{л}$. Коагулограмма в пределах нормы. Д-димер 203 нг/мл (норма до 250 нг/мл). Гликированный гемоглобин 6,5. Креатинин 76 мкмоль/л, СКФ по CKD EPI 72,43 мл/мин/1,73 м². Общий анализ мочи: норма. Кал на скрытую кровь отрицательный. УЗИ органов брюшной полости и почек: Жировой гепатоз.

Результаты соответствуют указанным выше критериям. Диагноз ЭДТА-ассоциированной псевдотромбоцитопении поставлен терапевтом совместно с заведующей отделением лабораторной диагностики, позже подтвержден гематологом. Даны рекомендации динамического контроля уровня тромбоцитов с подсчетом в мазке по Фонию и показателей коагулограммы.

Обсуждение

Причинами развития ЭДТА-зависимой ПТП у нашей пациентки могли быть неалкогольная жировая болезнь печени на фоне сахарного диабета или перенесенная коронавирусная инфекция. Установить точный фактор развития заболевания сейчас не представляется возможным, но целесообразно наблюдение за течением имеющихся хронических заболеваний, а также динамический контроль показателей крови.

Данный клинический случай показывает актуальность проблемы выявления ЭДТА-зависимой псевдотромбоцитопении. При получении низкого показателя количества тромбоцитов необходимо осуществлять их подсчет в мазке крови по Фонию, что является эталонным и доступным методом диагностики.

Существует проблема осведомленности врачей и сотрудников лабораторий о ложных диагностических феноменах. Необходима более тесная связь лаборатории и лечащего врача. Важно отметить, что тщательный сбор анамнеза и жалоб, полное физикальное обследование — неотъемлемые этапы диагностики, позволяющие избежать тактических ошибок в лечении. Лабораторные и инструментальные диагностические методы нередко выдают артефакты, которые не укладываются в клиническую картину и анамнез, поэтому всегда должны подвергаться критике со стороны врача.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Папаян К. А., Цветкова Т. Г., Андреева Э. Ф. и др. Значение своевременной диагностики ЭДТА-ассоциированной псевдотромбоцитопении в клинической практике. FORCIPE. 2018; 1(1):4-8.
2. Поляков А. С., Гончарова Е. В., Бологов С. Г. и др. Современное состояние проблемы ЭДТА-ассоциированной псевдотромбоцитопении, значение в патогенезе полиморфизма в гене тромбоцитарного рецептора к фибриногену. Сборник трудов к 90-летию стерильной пункции. Гены и клетки. 2016; 11(3):123-8.
3. Berkman N, Michaeli Y, Or R, et al. EDTA-dependent pseudothrombocytopenia: a clinical study of 18 patients and a review of the literature. American journal of hematology. 1991;36(3):195-201. doi:10.1002/ajh.2830360307.

4. Bereczki D, Nagy B, Kerenyi A, et al. EDTA-Induced Pseudothrombocytopenia up to 9 Months after Initial COVID-19 Infection Associated with Persistent Anti-SARS-CoV-2 IgM/IgG Seropositivity. Laboratory medicine. American Society for Clinical Pathology. 2022; 53(2):206-9. doi:10.1093/labmed/lmab050.
5. Баженова Н. М. Агрегационная способность тромбоцитов у пациентов с гипертонической болезнью в сочетании с неалкогольной жировой болезнью печени на фоне ожирения. Гастроэнтерология. 2018; 52(4):216-21. doi:10.22141/2308-2097.52.4.2018.154141.
6. Trindade G, Pereira TA, Caporali J, et al. EDTA-dependent pseudothrombocytopenia in patients with hepatosplenic schistosomiasis mansoni: a clinical management alert. Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene. 2021;115(10):1168-73. doi:10.1093/trstmh/tra034.

ГИГАНТСКАЯ МИКСОМА ЛЕВОГО ПРЕДСЕРДИЯ, ВЫЗВАВШАЯ ТЯЖЕЛЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Магамадов И. С.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Несмотря на доброкачественный характер миксомы, клинический прогноз у таких больных в отсутствие оперативного лечения часто неблагоприятный ввиду развития таких жизнеугрожающих осложнений, как эмболии и обструкция митрального клапана, которые могут развиваться внезапно и маскироваться под другие состояния.

Мужчина 40 лет, без предшествующего медицинского анамнеза, госпитализирован в отделение острых отравлений с жалобами на тяжелую одышку в покое, вызванную задымлением рабочего помещения с предварительным диагнозом: "Острое отравление угарным газом и продуктами горения тяжелой степени". Карбоксигемоглобин был незначительно повышен до 14%. Эхокардиография выявила мобильное образование в левом предсердии размерами 60 на 34 мм на короткой ножке, фиксированной к межпредсердной перегородке в области овальной ямки. Образование обтурировало приносящий тракт левого желудочка формируя тяжелый митральный стеноз со средним градиентом 11 мм рт.ст., расчетное давление в легочной артерии составляло 79 мм рт.ст. Проведена экстренная хирургическая резекция образования с последующей пластикой межпредсердной перегородки аутоперикардиальной заплатой. Гистологический анализ подтвердил диагноз миксомы.

Миксомы являются наиболее распространенной первичной опухолью сердца, но обструкция приносящего тракта левого желудочка встречается нечасто и может быть динамической. Чем больше размер, тем хуже прогноз и результат. Хирургическое вмешательство является единственным методом лечения, а эхокардиография основным методом диагностики.

Ключевые слова: клинический случай, миксома, митральный стеноз, отравление угарным газом.

Введение

Миксома — это наиболее часто встречаемая доброкачественная опухоль сердца [1]. Несмотря на доброкачественный характер опухоли, клинический прогноз у таких больных в отсутствие опера-

тивного лечения часто неблагоприятный ввиду развития таких жизнеугрожающих осложнений, как эмболии и обструкция митрального клапана, которые могут развиваться внезапно и маскироваться под другие состояния [2].

Временная шкала

День 0 09:55	Мужчина 40 лет, бездомный, без анамнеза сердечно-сосудистых заболеваний после задымления рабочего помещения поступил с жалобами на одышку в покое
День 0 13:00	По данным эхокардиография выявила мобильное образование в левом предсердии размерами 60 на 34 мм на короткой ножке, фиксированной к межпредсердной перегородке в области овальной ямки, обтурирующие приносящий тракт левого желудочка формируя тяжелый митральный стеноз
День 0 16:20	Проведена экстренная хирургическая операция: резекция новообразования левого предсердия с последующей пластикой межпредсердной перегородки аутоперикардиальной заплатой. Гистологический анализ подтвердил диагноз миксомы.
День 12	Пациент выписан на амбулаторный этап наблюдения

Клинический случай

Мужчина 40 лет, бездомный, без анамнеза сердечно-сосудистых заболеваний после задымления рабочего помещения поступил с жалобами на одышку в покое.

Результаты физикального осмотра: при осмотре отмечалось побледнение кожных покровов, цианоз носогубного треугольника и акроцианоз. Отмечалась синусовая тахикардия 108 ударов в минуту, артериальное давление 110/70 мм рт.ст. Над

легочной артерий аускультативно выслушивался акцент II тона. Дыхание было частым, 28 в минуту, аускультативно ослабленным в нижних отделах.

Предварительный диагноз: острое отравление угарным газом и продуктами горения тяжелой степени.

Диагностическая оценка: карбоксигемоглобин в крови: 14% (норма 0,5-1,5%). По данным газового обмена артериальной крови отмечался метаболический ацидоз pH-7,25, дефицит оснований BE(act)-

(-4,6 ммоль/л), HCO_3^- 22,4 ммоль/л, тканевая гипоксия (лактат 4 mmol/l). Компенсированный дыхательный алкалоз pCO_2 51,5 мм рт.ст.

Трансторакальная эхокардиография: мобильное объемное образование 60 на 34 мм в левом предсердии, крепившееся к межпредсердной перегородке, обтурирующая митральный клапан со средним градиентом 11 мм рт.ст. Расчетное давление в легочной артерии составляло 79 мм рт.ст.

МСКТ грудной клетки: КТ-картина двустороннего гидроторакса. Эмфизема S1, S2 правого легкого. Внутригрудная лимфаденопатия. Гидроперикард. Участки гиповентиляции в задних отделах нижней доли правого легкого.

УЗИ ОБП: Свободная жидкость в брюшной полости, малом тазу, плевральных полостях с обеих сторон. Диффузные изменения печени, поджелудочной железы.

Клинический диагноз: миксома левого предсердия с обструкцией митрального клапана с формированием тяжелого стеноза.

Дифференциальная диагностика: тяжесть состояния обуславливалась тяжелым митральным стенозом, учитывая несоответствие тяжести дыхательной недостаточности и легкой степени отравления угарным газом по данным лабораторных анализов крови.

Медицинские вмешательства: экстренная хирургическая резекция новообразования левого предсердия с последующей пластикой межпредсердной перегородки аутоперикардиальной заплатой.

Динамика и исходы: в 09:55 после первоначального обследования пациента и выявления несоответствия тяжести состояния степени отравления угарным газом, в 13:00 была выполнена эхокардиография, которая выявила мобильное объемное образование 60 на 34 мм в левом предсердии крепившееся к межпредсердной перегородке и обтурирующая митральный клапан со средним градиентом 11 мм рт.ст. Расчетное давление в легочной артерии составляло 79 мм рт.ст. В 16:20 выполнено экстренное хирургическое вмешательство для резекции новообразования левого предсердия с последующей пластикой межпредсердной перегородки аутоперикардиальной заплатой. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 12 сутки после операции пациент выписан амбулаторный этап наблюдения.

Обсуждение

Первичные опухоли сердца — это преимущественно доброкачественные опухоли и в 50% случаев это миксома сердца. Остальные соответствуют папиллярным фиброэластомам (26%), фибромам (6%), липомам (4%) и другим, включая кальцинированные опухоли, гемангиомы, тератомы, кисты

и рабдомиомы [3]. Около 70% всех миксом возникают в левом предсердии, 20% — в правом предсердии, а 5% могут присутствовать в обоих предсердиях. Размер варьируется от 1 до 15 см [4].

Эхокардиография остается основным и общедоступным инструментом в диагностике образований сердца, поскольку, помимо характеристики изображения, она дает нам информацию о влиянии образования на внутрисердечную гемодинамику, как у нашего пациента, где гемодинамические изменения были следствием больших размеров миксомы.

Основным методом лечения миксомы сердца, независимо от ее размера, является хирургическая резекция. При миксомах левого предсердия резекцию обычно проводят через межпредсердную перегородку; однако в некоторых случаях, поскольку миксома чаще всего прилегает к межпредсердной перегородке, необходимо выполнить тотальную резекцию овальной ямки и реконструктивную пластику перегородки [5]. Хирургическое вмешательство при миксоме сердца имеет низкую частоту послеоперационных осложнений [6].

Заключение

Особенностью представленного случая, является длительное бессимптомное течение с последующей манифестацией под маской острой дыхательной недостаточности, вызванной легким отравлением угарным газом. Использование эхокардиографии позволило диагностировать гигантскую миксому, заполняющую практически все левое предсердие и формирующее тяжелый митральный стеноз. Экстренное оперативное вмешательство позволило предотвратить летальный исход.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*. 1995;333(24):1610-7.
2. Al-Zamkan BK, Hashem AM, Alaaeldin SA, Abdel Aziz M. An exceptionally giant left atrial myxoma: a case report and literature review. *Eur Heart J Case Rep*. 2020;4(6):1-7.
3. Buyukates M, Aktunc E. Giant left atrial myxoma causing mitral valve obstruction and pulmonary hypertension. *Can J Surg*. 2008;51(4):E97-8.
4. Zaher MF, Bajaj S, Habib M, et al. A giant left atrial myxoma. *Case reports in medicine*. 2014, article ID 819052.
5. Garatti A, Nano G, Canziani A, et al. Surgical excision of cardiac myxomas: twenty years experience at a single institution. *Ann Thorac Surg*. 2012;93(3):825-31.
6. Samanidis G, Khoury M, Balanika M, Perrea DN. Current challenges in the diagnosis and treatment of cardiac myxoma. *Kardiol Pol*. 2020;78(4):269-77.

ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ТЕРАПЕВТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Шван Л. Ю.^{1,2}, Попикова Е. Ю.¹, Батова А. В.¹, Пашенцева А. В.^{1,2}

¹ЧУЗ "КБ-РЖД Медицина", Самара; ²СамГМУ Минздрава России, Самара, Россия

Ключевые слова: жалобы, диагностика, гипогликемии, инсулинома.

Введение

Гипогликемический синдром — симптомокомплекс, развивающийся вследствие дисбаланса в системе поддержания уровня глюкозы крови с развитием гипогликемии и купирующийся введением глюкозы. Хроническая гипогликемия приводит к необратимым изменениям в ЦНС, а вынужденный частый прием пищи с высоким содержанием легкоусвояемых углеводов — к увеличению массы тела вплоть до развития морбидного ожирения [1, 4]. Одной из причин панкреатогенной гипогликемии у пациентов без сахарного диабета является инсулинома [2, 3, 5].

В данной работе описан клинический случай поздней диагностики инсулиномы с локализацией очага в головке поджелудочной железы у пациентки 67 лет. Заболевание манифестировало под маской повышения артериального давления и частых синкопальных состояний в анамнезе.

Клинический случай

Пациентка Е., 67 лет, госпитализирована в терапевтическое отделение ЧУЗ КБ РЖД Медицина г. Самары с диагнозом гипертонический криз, гипогликемическое состояние для обследования и определения тактики лечения.

Анамнез заболевания: с 2017 г. отмечает периодически гипогликемические состояния со снижением глюкозы крови до 2,8 ммоль/л, поэтому по поводу не раз находилась на лечение в неврологическом отделении с диагнозом дисциркуляторная энцефалопатия. Во время очередного приступа потери сознания: уровень глюкозы 2,3 ммоль/л артериальное давление 180 и 100 мм рт.ст., пациентка была доставлена в неврологическое отделение, выполнено компьютерная томография головного мозга, данных за ОНМК нет. Рекомендовано госпитализация в терапевтическое отделение.

Во время госпитализации с диагнозом зафиксировано гипогликемическое состояние сопровождающиеся потливостью, дезориентацией, психомоторным возбуждением уровень глюкозы крови по глюкометрию 1.8 ммоль/. Выполнены дополнительные лабораторно-инструментальные методы исследования: гликемический профиль в течение дня в динамике (в 8.00 ч, 11.00 ч, и 15.00 ч соответ-

ственно): 2,66-3,28-6,16 ммоль/л; гликированный гемоглобин: 4,8%. Гормоны крови: С-пептид — 3,33 нг/мл (референсные значения 0,79-5,19 нг/мл; натошак), инсулин — 15,0 мкМЕ/мл (референсные значения 2,70-10,40 мкМЕ/мл). УЗИ органов брюшной полости. Заключение: эхопризнаки образования головки поджелудочной железы размером 11 мм. На основании объективных, клинико-диагностических и лабораторных данных был выставлен диагноз: *suspicio* головки поджелудочной железы. Пациентка выписана из терапевтического отделения для до обследования в условиях онкологического диспансера. В рамках обследования в условиях онкологического диспансера выполнено КТ ОБП: признаки объемного образования тела поджелудочной железы. КТ-ангиография ОБП с внутривенным болюсным контрастированием: печень не увеличена, структура неоднородная. Селезенка неоднородная с наличием диффузно расположенных гиподенсивных зон. Поджелудочная железа не увеличена, атрофичная, контуры четкие, структура неоднородная. Панкреатический проток не расширен. Парапанкреатическая клетчатка не инфильтрирована. Лимфатические узлы брюшной полости не увеличены. Свободная жидкость в брюшной полости не обнаружена. Проведено оперативное вмешательство: дистальная резекция поджелудочной железы. Мобилизована поджелудочная железа, на границе головки и тела определено объемное образование 1,5 см в диаметре. Проведена резекция головки и тела поджелудочной железы. Гистологическое исследование: диффузная гиперплазия островкового аппарата поджелудочной железы.

Представленный клинический случай демонстрирует низкую информированность врачей широкого круга специальностей (врачи скорой помощи, неврологи, терапевты) о синдроме гипогликемии привела к поздней диагностике инсулиномы у женщины в возрасте 67 лет. Длительно персистирующая гипогликемия повлекла за собой прогрессирование энцефалопатии

Необходимо рекомендовать консультацию врача-эндокринолога при сочетании клинических симптомов гипогликемии, купирующихся после внутривенного введения 40%-го раствора глюкозы,

со снижением уровня глюкозы плазмы крови менее 2,2 ммоль/л.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Юкина М. Ю., Нуралиева Н. Ф., Трошина Е. А. и др. Платонова Гипогликемический синдром (инсулинома): патогенез, этиология, лабораторная диагностика. Обзор литературы (часть 1). doi:10.14341/probl2017634245-256.
2. Guerci B, Kuhn J-M, Larger E, Reznik Y. Hypoglycaemia in adults: when should it be raised? How can hypoglycaemia be confirmed in non-diabetic adults? *Ann Endocrinol (Paris)*. 2013;74(3):168-73. doi:10.1016/j.ando.2013.05.002.
3. Duning T, Ellger B. Is hypoglycaemia dangerous? *Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology*. 2009;23(4):473-85. doi:10.1016/j.bpra.2009.09.002.
4. Верткин А. Л., Магомедова А. Ю., Казарцева С. С. и др. Клиническое и прогностическое значение гипогликемии у больных сахарным диабетом 2 типа. *РМЖ*. 2012;(13):651-3.
5. Литвицкий П. Ф. Патология эндокринной системы. Этиология и патогенез эндокринопатий: нарушения функций надпочечников. Вопросы современной педиатрии. 2011;10(5):63-73.

ГИГАНТСКИЙ ПРОЛАПС КОЛОСТОМЫ, АНАЛИЗ ПРИЧИН ВРАЧЕБНОЙ ОШИБКИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Альмяшев А. З., Котлярова Е. В.

ФГБОУ ВО "Мордовский государственный университет им. Н. П. Огарева", Саранск, Россия

liza.kotlyarova.2001@mail.ru

В данном тезисе представлен совершенно уникальный случай гигантского пролапса колостомы у 61-летней женщины. В декабре 2007 г. была выполнена симптоматическая операция: двухствольная петлевая колостомия, якобы по поводу запущенного (морфологически не верифицированного) рака прямой кишки). Спустя 3 года после операции сформировался пролапс приводящей кишки через стому более 50 см, сопровождавшийся большой парастомальной грыжей, в составе грыжевого мешка приводящее и отводящее колено сигмовидной кишки, с которыми плотно спаяна петля подвздошной кишки. Только в октябре 2017 г. пациентка обратилась в ГБУЗ РМ "РОД". Произведена резекция колостомы "en block" с грыжевым мешком и сегментом подвздошной кишки. Послеоперационный период осложнился острым илеофеморальным тромбозом справа, с флотирующим тромбом в дистальном отделе НПВ.

Ключевые слова: клинический случай, гигантский пролапс колостомы, рак прямой кишки, абдоминальная хирургия, парастомальная грыжа, анализ причин врачебной ошибки.

Введение

Правильное формирование колостомы является одной из наиболее значимых проблем абдоминальной хирургии и колопроктологии, в частности, т.к. риск осложнений при данном оперативном вмешательстве все еще остается очень высок. Особенно опасно образование параколостомической грыжи совместно с пролапсом. При длитель-

ном существовании происходит рубцовое сужение выходного отверстия кишки, а в дальнейшем и тяжелая кишечная непроходимость. В данном тезисе приводится редчайший клинический случай осложнения, вызванного формированием гигантской колостомы у пациентки, находившейся на лечении в ГБУЗ РМ "Республиканский онкологический диспансер".

Временная шкала



Клинический случай

Мы наблюдали пациентку М-ву 1957 г.р. (61 год), жительницу Темниковского района Республики Мордовия, обратившуюся в ГБУЗ РМ "РОД" в ноябре 2006 г. При ректоскопии на 8 см выявлена "стенозирующая просвет" полиповидная опухоль" прямой кишки. Ирригоскопия от 01.12.2006 — бластома верхнеампулярного отдела прямой кишки. Осмотр гинеколога: миома тела матки, эндометриоз. Морфологически злокачественный процесс не был

верифицирован: "элементы воспаления". Получила паллиативный курс ДЛТ 24 Гр.

В декабре 2007 г. был констатирован запущенный (IV стадия) рак прямой кишки — боли (тенезмы), похудание. Направлена на симптоматическую операцию — колостомию (получила I группу инвазивности) в городскую больницу г. Саранска. Была наложена двухствольная петлевая колостома.

Через три года после операции — формирование огромной парастомальной грыжи и гигантский

пролапс кишки. С 2010 г. до 2017 г. в ГБУЗ РМ РОД за медицинской помощью не обращалась.

30.10.2017 (спустя 10 лет после первой операции) в ГБУЗ РМ РОД выполнена лапаротомия, резекция петли тонкой кишки, резекция колостомы, ушивание дистального конца, формирование одноствольной колостомы, пластика грыжи. В брюшной полости серозного характера выпот до 100 мл, осушен, взят на цитологическое исследование (цитологически — эритроциты, лимфоциты, нейтрофилы, пролиферирующие клетки мезотелия). Признаков опухолевого процесса ни в брюшной полости, ни в малом тазу не выявлено. В составе грыжевого мешка приводящее и отводящее колено сигмовидной кишки, с которыми интимно спаяна петля подвздошной кишки на расстоянии 10 см от илеоцекального угла. Принято решение произвести резекцию колостомы en block с грыжевым мешком и сегментом подвздошной кишки. Макропрепарат: в резецированном участке стомы и в составе грыжевого мешка приводящее и отводящее колено сигмовидной кишки, в едином рубцовом процессе резецированная петля подвздошной кишки. Гистология № 11739-47 от 01.11.2017 — "в стенке сигмовидной ободочной кишки диффузная полиморфноклеточная воспалительная инфильтрация, тубулярные аденомы". Послеоперационный период (на 8-е сутки) осложнился острым илеофemorальным тромбозом справа, с флотирующим тромбом в дистальном отделе НПВ, потребовавшим имплантации кава-фильтра от 08.11.2017. Плановая операция отложена. 18.07.2018 в ГБУЗ РМ "РОД" выполнена надвлагалищная ампутация матки с придатками и реконструкция колостомы. Попытка реконструктивно-восстановительной операции на толстой кишке из-за склерозирования, атрофии и стенозирования отключенной прямой кишки отложена. В течение 2-х лет на осмотр вновь не приходила. Диагноз рака прямой кишки был снят. Пациентка переведена на II гр. инвалидности.

Обсуждение

В данном клиническом случае анализируется наблюдение, которое характеризуется наличием серьезных тактических ошибок: а) отсутствие морфологической верификации процесса; б) отсутствие квалифицированного динамического наблюдения за больной; в) отсутствие комплаентности самой пациентки; г) технические ошибки при формировании колостомы, приведшие к гигантским размерам выпавшей колостомы, нарушающим привычный образ тела человека. Пролапс кишечника значительно ухудшает качество жизни больного, поэтому необходимо правильное выполнение техники наложения колостомы, вовремя начатое лечение и адекватная поддерживающая терапия.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Давыдов М. И., Аксель Е. М. Вестник РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН. 2011;22(3).
2. Каншин Н. Н., Воленко А. В., Рудин Э. П. Профилактика послеоперационных осложнений в хирургии толстой кишки. Междунар. хирург. конгресс. Новые технологии в хирургии: Труды. Ростов на Дону, 2005, с. 351.
3. Мехдиев Д. И. Параколостомические осложнения и их коррекция. Актуальные проблемы колопроктологии: Материалы науч.-практ. конф. М.: ИД "Медпрактика-М", 2007. с. 360-1.
4. Петров В. П., Михайлова Е. В. Хирургическое лечение осложнений колостомы. Актуальные вопросы совершенствования специализированной медицинской помощи: Тезисы науч. конф. Красногорск, 1998. с. 126-7.
5. Суханов В. Г. О необходимости инновационного подхода к реабилитации стомированных больных. Сборник материалов науч.-практ. конф. Медицинская реабилитация в колопроктологии. Ставрополь, 2012. с. 193-7.

ЛЕКАРСТВЕННО-ИНДУЦИРОВАННОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ У ПАЦИЕНТА С КОМПОЗИТНОЙ ЛИМФОМОЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Стамболцян В. Ш., Оганезова И. А.

ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова" Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Stamboltsyan95@mail.ru

Клинический случай лекарственно-индуцированного поражения печени (ЛИПП) у пациента с комpositной лимфомой на фоне проведения индивидуальной схемы полихимиотерапии (ПХТ).

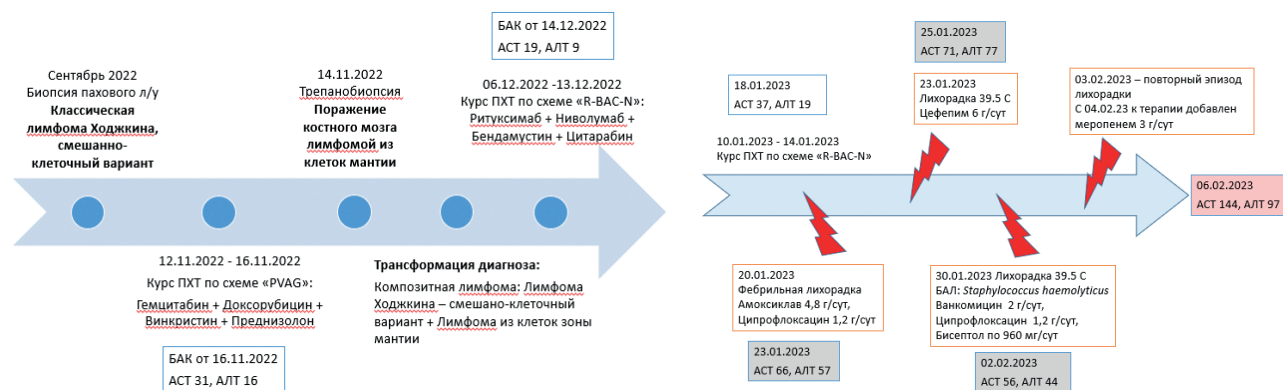
Ключевые слова: лекарственно-индуцированное поражение печени, комpositная лимфома, полихимиотерапия, антибактериальные препараты, клинический случай.

Введение

Одним из наиболее распространенных побочных эффектов, связанных с приемом лекарственных средств, является гепатотоксичность. К настоящему времени подтверждена роль более 1300 лекарственных средств (ЛС), пищевых добавок и растительных продуктов в развитии ЛИПП. Наиболее часто "виновниками" повреждения печени являются антибактериальные препараты, иммунодепрессанты,

статины и др. Тяжесть ЛИПП варьирует от легкой до крайне тяжелой: 11% случаев острой печеночной недостаточности обусловлены приемом ЛС. По данным проспективных исследований, летальность/потребность в трансплантации печени развивается в 3,7-11% зарегистрированных случаев ЛИПП. Хронические поражения печени и цирроз печени, ассоциированные с приемом ЛС, составляют 2% и являются причиной 40000 смертей в год.

Временная шкала



Клинический случай

Пациент 72 лет с астеническим синдромом, в мае 2022 г. отметил появление безболезненного образования в левой паховой области, а также повышенную ночную потливость, потерю массы тела (5 кг за 3 месяца). По данным УЗИ мягких тканей выявлены гипоехогенные лимфоузлы округлой формы передней поверхности правого бедра, с нарушением дифференцировки, ровными контурами (57×47 мм, 49×42 мм, 18×9 мм). При ПЭТ-КТ всего тела с 18-ФДГ выявлены множественные метабо-

лически активные лимфоузлы выше и ниже уровня диафрагмы, увеличение печени в размерах (КВР правой доли 204 мм). При выполнении биопсии лимфоузла найдены многочисленные многоядерные клетки типа Березовского-Штернберга-Рид и клетки Ходжкина. Пациенту на основании полученных данных установлен диагноз: Классическая лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант (биопсия от 10.10.2022, ИГХ от 20.10.2022) III В ст. с поражением шейных, надключичных, внутригрудных, внутрибрюшных, паховых лимфа-

тических узлов, IPS 4 балла. Осложнение: Синдром опухолевой интоксикации. Постцитостатическая цитопения (анемия средней степени, тромбоцитопения легкой степени, нейтропения средней степени тяжести). В ноябре 2022 г. инициирована ПХТ по схеме "PVAG" №1: гемцитабин, доксорубин, винкристин, преднизолон, помимо этого, проводилась антибактериальная (сульфаметоксазол+триметоприм, цiproфлоксацин), противовирусная (ацикловир), противогрибковая терапия (флуконазол), колониестимулирующий фактор (лейкостим). По лабораторным данным печеночные маркеры находились в пределах референсных значений. Однако, клиницисты на основании имеющихся данных, такие как разная степень накопления радиофармпрепарата в различных лимфатических узлах по данным ПЭТ-КТ, данные трепанобиопсии (лимфома из клеток зоны мантии), иммуногистохимические данные биопсии лимфоузла (смешано-клеточный вариант лимфомы) в ноябре 2022 г. пересмотрели диагноз и провели трансформацию: Композитная лимфома: Лимфома Ходжкина — смешано-клеточный вариант + Лимфома из клеток зоны мантии. С учетом полученных новых данных, проводился подбор индивидуальной схемы ПХТ (с целью воздействия на оба лимфопролиферативных заболевания) по схеме "R-BAC-N": Ритуксимаб + Ниволумаб + Бендамустин + Цитарабин. На фоне проводимой терапии у пациента зафиксирован эпизод лихорадки до 39,5° С, найден *Staphylococcus haemolyticus* при проведении бронхоальвеолярного лаважа, высеив *Aspergillus sydowii*. К терапии добавлены антибактериальные (ванкомицин, цiproфлоксацин, бисептол) и противогрибковые (вориконазол) препараты. При контроле лабораторных показателей на фоне лечения у пациента впервые отмечены синдромы цитолиза (повышение уровня АЛТ до 6 ВГН, АСТ до 7 ВГН), холестаза (ГГТП 24 ВГН, ЩФ 4 ВГН, общий билирубин до 20 ВГН), гипохромия (24,6 г/л).

Пациент консультирован гастроэнтерологом. Рекомендовано проведение скрининга вирусных гепатитов (отрицательно), скрининг аутоиммунных заболеваний печени (маркеров аутовоспалительного процесса не получено), МРХПГ (убедительных данных за наличие патологических изменений желчевыводящих путей не выявлено). На основании полученных результатов исследований, а также применения вспомогательного инструмента для диагностики ЛИПП-шкале CIOMS/RUCAM, состояние расценено как токсическое поражение печени (алиментарный+ лекарственно-индуцированный генез), высокая биохимическая активность, 6 баллов по шкале CIOMS/RUCAM, смешанный тип. По рекомендациям гастроэнтеролога пациенту прово-

дилась детоксикационная терапия (инфузионная терапия, реамберин), препараты урсодезоксихолевой кислоты (УДХК), коррекция гипохромии. На фоне терапии наблюдалось снижение уровня цитолиза (АЛТ до 1,8 ВГН, АСТ 1,8 ВГН), холестаза (ГГТП до 12 ВГН, ЩФ до 2,6 ВГН), что позволило продолжить ПХТ согласно ранее принятому плану лечения.

Клинический заключительный диагноз: токсическое поражение печени (алиментарный+ лекарственно-индуцированный генез), высокая биохимическая активность, 6 баллов по шкале CIOMS/RUCAM*, смешанный тип.

Композитная лимфома: Классическая лимфома Ходжкина, смешано-клеточный вариант (биопсия от 10.10.2022, ИГХ от 20.10.2022) IPS 4 балла, А, С, D факторы риска по GHSG + Лимфома из клеток зоны мантии, МIP1 — 6.5 баллов (высокий риск) III В ст.

Обсуждение

Принципы лечения ЛИПП, согласно современным рекомендациям, в первую очередь заключаются в отмене подозреваемого препарата, а также проведении специфической (N-ацетил L-цистеин, L-карнитин, холестирамин) и неспецифической (УДХК, бициклол, ремаксол) терапии. Для оценки риска развития серьезных, потенциально летальных случаев ЛИПП служит закон Хая (Hy's Law): сочетание гепатоцеллюлярного повреждения и желтухи (билирубин >2 ВГН) в отсутствие других причин гипербилирубинемии в 10% случаев приводит к развитию острой печеночной недостаточности и смерти больного, в старших возрастных группах показатель летальности может достигать 50%. Рассчитав прогнозы для пациента в представленном клиническом случае было получено высокий риск 6 месячной летальности.

Данный клинический пример демонстрирует сложность выбора дальнейшего алгоритма ведения пациентов в связи с невозможностью отмены либо замены препаратов, использованных в схеме ПХТ, а также антибактериальных и противогрибковых препаратов. Клинический случай подмечает необходимость персонализированного подхода к диагностике и выбору терапии пациентам данной категории с неблагоприятным прогнозом.

Информированное согласие на публикацию описания клинического случая и использования медицинских данных в научных целях получено.

Литература

1. Ивашкин В.Т., Барановский А.Ю., Райхельсон К.Л. и др. Лекарственные поражения печени (клинические рекомендации для врачей). Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.

- 2019;29(1):85-115. doi:10.22416/1382-4376-2019-29-1-101-131.
2. ACG Clinical Guideline: Diagnosis and Management of Idiosyncratic Drug-Induced Liver Injury. Am J Gastroenterol. 2021 May 1;116(5):878-98. doi:10.14309/ajg.0000000000001259.
 3. Lo Re V. 3rd, Haynes K., Ford K.A. et al. Risk of acute liver failure inpatients with drug-induced liver injury: evaluation of Hy's Law and a new prognostic model. Clin Gastroenterol Hepatol. 2015;13(13):2360-8.
 4. Teschke R, Danan G. Idiosyncratic Drug-Induced Liver Injury (DILI) and Herb-Induced Liver Injury (HILI): Diagnostic Algorithm Based on the Quantitative Roussel Uclaf Causality Assessment Method (RUCAM). Diagnostics (Basel). 2021;11(3):458. doi:10.3390/diagnostics11030458.
 5. Teschke R. Review. Top-ranking drugs out of 3312 drug-induced liver injury cases evaluated by the Roussel Uclaf Causality Assessment Method. Expert Opin. Drug Metab. Toxicol. 2018;14:1169-87. doi:10.1080/17425255.2018.1539077.
 6. Park JH et al. Prevalence and clinical characteristics of antibiotics associated drug induced liver injury. Ann Transl Med. 2021;9(8):642. doi:10.21037/atm-20-5144.

ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩЕЕ НАРУШЕНИЕ ПРОВОДИМОСТИ СЕРДЦА У ЗДОРОВОГО ПАЦИЕНТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ). БИОДОБАВКИ И АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА 3 СТЕПЕНИ, ЧТО ОБЩЕГО?

Лобачев И. М.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России, Москва, Россия

Клинический случай

Мужчина спортивного телосложения 42 лет доставлен в шоковый зал кардиореанимации бригадой скорой медицинской помощи (СМП) с жалобами на чувство кома в груди, избыточную саливацию, отрыжку, чувство страха в 16.09.2023 в 16:30.

Из анамнеза известно, что вышеописанные жалобы появились на фоне полного благополучия после приёма стакана воды около 12:00, в связи с сохранением жалоб, появления страха смерти вызвал бригаду СМП.

По данным физикального осмотра общее состояние тяжелое, кожный покров физиологической окраски, в легких дыхание везикулярное, ЧДД 17 в минуту, АД 128/73 мм рт.ст., тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 39 уд/мин, живот при пальпации безболезненный.

На ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 38 ударов в минуту, полная атриовентрикулярная блокада 3 степени, без острой очаговой патологии.

В связи с брадикардией на фоне АВ-3 блокады пациенту установлен временный электрокардиостимулятор.

В связи с клинической картиной, нарушением ритма сердца пациенту проведена диагностическая коронароангиография — коронарные артерии интактны.

В блоке кардиореанимации при более детальном расспросе анамнез дополнен: жалобы появились после приема воды с горстью биодобавок: витаминный комплекс, пробиотики, капсулы Zx и Se.

Пациенту проведена компьютерная томография органов грудной клетки: В просвете дистальной трети пищевода (непосредственно перед кардиоэзофагеальным переходом) определяется инородное тело размерами 8×14×14 мм (по форме напоминает таблетку).

Состояние расценено как спазм пищевода, вызванный раздражающими слизистую капсулами биодобавок. Проведено промывание желудка, по результатам которого на прикроватном кардиомониторе отмечается восстановление синусового ритма в течении 5 минут, купирование жалоб. На следующий день пациент выписан в удовлетворительном состоянии из стационара.

Обсуждение

Детальный сбор анамнеза, акцент на жалобах пациента на гиперсаливацию и отрыжку могли бы выбрать наиболее оптимальный путь диагностики и лечения с меньшим риском осложнений.

Заключение

Таким образом, при дифференциальной диагностике причин нарушения проводимости сердца необходимо обращать пристальное внимание на особенности клинической картины, детали анамнеза и сопоставлять данные с результатами инструментальных методов исследований. Также данный клинический случай показывает, что, иногда, даже простые медицинские манипуляции способны решить сложные клинические проблемы.

Содержание

ДИНАМИКА ДЕФОРМАЦИИ МИОКАРДА У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ТАКОЦУБО (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Широков Н. Е., Куковская О. Н., Мальшаков И. О., Ярославская Е. И., Криночкин Д. В., Мусихина Н. А.</i>	3
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ COVID-19-ИНФЕКЦИИ НА ФОНЕ САХАРНОГО ДИАБЕТА I ТИПА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Баннова С. Л., Брус Т. В.</i>	6
ПАЦИЕНТ С БРОНХОЭКТАЗАМИ И ПЕРВИЧНЫМ ИММУНОДЕФИЦИТОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Соколова Е. С., Атаман К. С.</i>	9
ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ФОРМА ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ И СИНДРОМ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ СНА: ВОЗМОЖНОСТИ СРАР-ТЕРАПИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Бердышева В. А., Вакуленко А. С., Ионин В. А., Баранова Е. И.</i>	11
ВЫЯВЛЕНИЕ ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ НА ФОНЕ ХИМИОТЕРАПИИ С ПОМОЩЬЮ ДИСТАНЦИОННОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ ОДНОКАНАЛЬНОЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Меситская Д. Ф., Яснева А. С., Фашафша З. З., Копылов Ф. Ю., Андреев Д. А.</i>	13
МНОЖЕСТВЕННЫЕ ФЛЕБОТРОМБОЗЫ У ПАЦИЕНТКИ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Стамболцян В. Ш., Пушкина А. В.</i>	15
ПЕРВИЧНЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ И ВНУТРИПЕЧЕНОЧНАЯ ХОЛАНГИОКАРЦИНОМА У ПАЦИЕНТКИ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Стамболцян В. Ш., Журавлева М. С.</i>	17
АЛКОГОЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Сантаков А. А., Варавин Н. А.</i>	19
УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕННОГО ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА С ПОРАЖЕНИЕМ АОРТАЛЬНОГО И МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНОВ У ПАЦИЕНТА, ВЕДУЩЕГО АСОЦИАЛЬНЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Дружилов М. А., Петров А. Е., Кузнецова Т. Ю.</i>	21
ГИГАНТСКИЙ ДИВЕРТИКУЛ ЦЕНКЕРА С НЕПРОХОДИМОСТЬЮ ПИЩЕВОДА И ТЯЖЕЛОЙ АСПИРАЦИОННОЙ ПНЕВМОНИЕЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Аммар Ракан Дейа (Мохаммад Хади), Аришева О. С., Карнаушкина М. А., Соснина А. О., Кобалава Ж. Д.</i>	24
GAVE-СИНДРОМ КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ТРАНСФУЗИОННО-РЕЗИСТЕНТНОЙ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ У ЖЕНЩИНЫ ПОЖИЛОГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Мисан И. А., Аришева О. С., Карнаушкина М. А., Пигарева Ю. А., Кобалава Ж. Д.</i>	27
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СЕМЕЙНОЙ ФОРМОЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Щегольская О. А.</i>	30
ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ФИБРОЗ В СОЧЕТАНИИ С ЭМФИЗЕМОЙ, ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Брынза К. А.</i>	32

ПЕРСТНЕВИДНОКЛЕТОЧНЫЙ РАК ЖЕЛУДКА У ПАЦИЕНТА 16 ЛЕТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Блинцева А. В., Шамрова Е. А.</i>	33
СИНДРОМ КОУНИСА, ВЫЗВАННЫЙ УКУСАМИ ОС (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Реснянская Е. Д., Евдокимов Д. С.</i>	35
ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ ХРОНИЧЕСКОГО ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ТЕЧЕНИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Волосцовова Е. С.</i>	37
НЕСВОЕВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Сильченко В. В., Чикина С. Ю.</i>	38
ДИФфузная атрофия надпочечников и другие ятрогенные заболевания, развившиеся на фоне длительного приёма преднизалона для купирования приступов астмы (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Лебедева А. В., Рустемова Г., Сидоренкова А. И., Шапошникова Ю. Г.</i>	40
ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫЙ ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Жукова Д. О.</i>	42
БРОНХОГЕННЫЙ РАК ЛЕГКОГО ПОД МАСКОЙ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Королёва Л. Ю., Поцелуева П. А.</i>	44
БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА И "АСПИРИНОВАЯ ТРИАДА" (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Мелкумян Д. С.</i>	46
ВЫЯВЛЕНИЕ ПЕРВИЧНОЙ АДЕНОКАРЦИНОМЫ ЛЕГКИХ У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ 27 ЛЕТ С ПЕРВИЧНОЙ ГИСТОЛОГИЧЕСКОЙ КАРТИНОЙ САРКОИДОЗА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Прошкина А. А.</i>	48
СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ. ВСЕГДА ЛИ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ПОВЫШЕНИЕ ТИТРА АНТИНУКЛЕАРНОГО ФАКТОРА ГОВОРIT НАМ О СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ? (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Бушманов П. А., Филиппов Е. В.</i>	51
ПРОБЛЕМА ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ДЕФИЦИТА АЛЬФА1-АНТИТРИПСИНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Левина Ю. А.</i>	53
ВТОРИЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ПОДРОСТКА СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Тягушева Е. Н., Науменко Е. И., Шекина Н. В.</i>	56
БОЛЕЗНЬ ШЕГРЕНА: АКЦЕНТ НА ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЁГКИХ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Акимова Е. С.</i>	57
СИНДРОМ ОЖИРЕНИЯ-ГИПОВЕНТИЛЯЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Сартакова А. Б.</i>	61
ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Сартакова А. Б.</i>	63

ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Сапарбаев Р. К.</i>	65
ПЕРЕХОД С ПОСТОЯННОЙ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СТИМУЛЯЦИИ НА СЕРДЕЧНУЮ РЕСИНХРОНИЗИРУЮЩУЮ ТЕРАПИЮ ВО ВЗРОСЛОМ ВОЗРАСТЕ У ПАЦИЕНТА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Савельева М. А., Степанова В. В.</i>	68
ДИФФУЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ И ТИРЕОТОКСИЧЕСКОЕ СЕРДЦЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Фомина Е. И.</i>	71
СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ: ДОЛГИЙ ПУТЬ ПОИСКА ПРИЧИНЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Юнйева М. В., Баймуканов А. М., Ильич И. Л.</i>	74
БОЛЕЗНЬ УИППЛА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Новикова Э. К.</i>	78
МЕСТО ПУНКЦИИ ИЗМЕНИТЬ НЕЛЬЗЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Назирова М. Т., Араблинский Н. А., Кардашова М. А., Лубоятникова Е. С., Фещенко Д. А.</i>	81
СОЧЕТАННАЯ ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ У ПАЦИЕНТКИ С ПРЕСАКРАЛЬНОЙ ТЕРАТОМОЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Ачкасов С. И., Кузьминов А. М., Вышегородцев Д. В., Тобоева М. Х., Королик В. Ю., Белов Д. М.</i>	84
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ФИБРОЗА ПЕЧЕНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Малето Е. М., Луценко В. В., Сурков А. Н.</i>	86
ЭДТА-АССОЦИИРОВАННАЯ ПСЕВДОТРОМБОЦИТОПЕНИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Ребровская М. М.</i>	89
ГИГАНТСКАЯ МИКСОМА ЛЕВОГО ПРЕДСЕРДИЯ, ВЫЗВАВШАЯ ТЯЖЕЛЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Магамадов И. С.</i>	92
ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ТЕРАПЕВТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Шван Л. Ю., Попикова Е. Ю., Батова А. В., Пашенцева А. В.</i>	94
ГИГАНТСКИЙ ПРОЛАПС КОЛОСТОМЫ, АНАЛИЗ ПРИЧИН ВРАЧЕБНОЙ ОШИБКИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Альмяшев А. З., Котлярова Е. В.</i>	96
ЛЕКАРСТВЕННО-ИНДУЦИРОВАННОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ У ПАЦИЕНТА С КОМПОЗИТНОЙ ЛИМФОМОЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Стамболцян В. Ш., Оганезова И. А.</i>	98
ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩЕЕ НАРУШЕНИЕ ПРОВОДИМОСТИ СЕРДЦА У ЗДОРОВОГО ПАЦИЕНТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ). БИОДОБАВКИ И АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА 3 СТЕПЕНИ, ЧТО ОБЩЕГО? <i>Лобачев И. М.</i>	101

Алфавитный указатель авторов

А		Л	
Акимов Е. С.	57	Лебедева А. В.	40
Альмяшев А. З.	96	Левина Ю. А.	53
Аммар Ракан Дейа (Мохаммад Хади)	24	Лобачев И. М.	101
Андреев Д. А.	13	Лубоятникова Е. С.	81
Араблинский Н. А.	81	Луценко В. В.	86
Аришева О. С.	24,27		
Атаман К. С.	9	М	
Ачкасов С. И.	84	Магамадов И. С.	92
		Малето Е. М.	86
Б		Мальшаков И. О.	3
Баймуканов А. М.	74	Мелкумян Д. С.	46
Баннова С. Л.	6	Меситская Д. Ф.	13
Баранова Е. И.	11	Мисан И. А.	27
Батова А. В.	94	Мусихина Н. А.	3
Белов Д. М.	84		
Бердышева В. А.	11	Н	
Блинцева А. В.	33	Назирова М. Т.	81
Брус Т. В.	6	Науменко Е. И.	56
Брынза К. А.	32	Новикова Э. К.	78
Бушманов П. А.	51		
		О	
В		Оганезова И. А.	98
Вакуленко А. С.	11		
Варавин Н. А.	19	П	
Волосовцова Е. С.	37	Пашенцева А. В.	94
Вышегородцев Д. В.	84	Петров А. Е.	21
		Пигарева Ю. А.	27
Д		Попикова Е. Ю.	94
Дружилов М. А.	21	Поцелуева П. А.	44
		Прошкина А. А.	48
Е		Пушкина А. В.	15
Евдокимов Д. С.	35		
		Р	
Ж		Ребровская М. М.	89
Жукова Д. О.	42	Реснянская Е. Д.	35
Журавлева М. С.	17	Рустемова Г.	40
И		С	
Ильич И. Л.	74	Савельева М. А.	68
Ионин В. А.	11	Сантаков А. А.	19
		Сапарбаев Р. К.	65
К		Сартакова А. Б.	61,63
Кардашова М. А.	81	Сидоренкова А. И.	40
Карнаушкина М. А.	24,27	Сильченко В. В.	38
Кобалава Ж. Д.	24,27	Соколова Е. С.	9
Копылов Ф. Ю.	13	Соснина А. О.	24
Королёва Л. Ю.	44	Стамболцян В. Ш.	15,17,98
Королик В. Ю.	84	Степанова В. В.	68
Котлярова Е. В.	96	Сурков А. Н.	86
Криночкин Д. В.	3		
Кузнецова Т. Ю.	21	Т	
Кузьминов А. М.	84	Тобоева М. Х.	84
Куковская О. Н.	3	Тягушева Е. Н.	56

Ф

Фашифша З. З.	13
Фещенко Д. А.	81
Филиппов Е. В.	51
Фомина Е. И.	71

Ч

Чикина С. Ю.	38
-------------------	----

Ш

Шамрова Е. А.	33
Шапошникова Ю. Г.	40
Шван Л. Ю.	94
Широков Н. Е.	3

Щ

Щегольская О. А.	30
Щекина Н. В.	56

Ю

Юняева М. В.	74
-------------------	----

Я

Ярославская Е. И.	3
Яснева А. С.	13

