

Российский Национальный Исследовательский Медицинский
Университет им. Н.И. Пирогова

Кафедра внутренних болезней и общей физиотерапии 1/ф

Общество специалистов по сердечной недостаточности

Городская клиническая больница № 4 ДЗ г. Москвы



III Международная (VIII Всероссийская) практическая
конференция студентов и молодых ученых

Пироговские чтения

“Спешите делать добро...”



сборник тезисов

г. Москва
08 декабря 2013

Наши спонсоры:



Клиническое
подразделение
РНМОТ



Оргкомитет конференции

1. ГБОУ ВПО Российской национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России
2. Кафедра внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова
3. Кафедра анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии лечебного факультета
4. ГБУЗ “Городская Клиническая Больница №4” ДЗ г. Москвы
5. Общество специалистов по сердечной недостаточности
6. Заведующий кафедрой внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова профессор, д.м.н. Арутюнов Григорий Павлович
7. Заведующий кафедрой онкологии и лучевой терапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова профессор, д.м.н. Румянцев Сергей Александрович
8. Доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова к.м.н. Былова Надежда Александровна
9. Ассистент кафедры анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Симбирцев Сергей Юрьевич
10. Врач-кардиолог Лошкарев Юрий Викторович
11. Ассистент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Тюхтина Анна Сергеевна
12. Ординатор кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова Смолянкин Александр Анатольевич

- 13.Студентка 6 курса педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И Пирогова Максимкина Ирина Михайловна
- 14.Студентка 5 курса лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Миндлина Софья Дмитриевна
- 15.Студент 6 курса московского факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Глибко Кирилл Васильевич
- 16.Студентка 6 курса московского факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова Дубинина Анастасия Сергеевна

Оглавление

Предисловие	6
Секция «Дерматовенерология»	7
Секция «Детская хирургия»	16
Секция «Общая хирургия»	35
Секция «Педиатрия»	53
Секция «Терапия»	87
Секция «Акушерство и гинекология»	156

Предисловие

Прошло уже более полутора столетий со дня смерти этого великого человека, но его имя до сих пор остается на устах у многих. На его могиле всегда лежат цветы и горят свечи. Проходящие рядом останавливаются, чтобы помолиться. Перефразируя знаменитого русского поэта Александра Пушкина, можно сказать, что к могиле Федора Петровича Гааза не заросла народная тропа. Это не что иное, как знак признания и почитания. Поистине, не зря начат его беатификационный процесс. Живой интерес к личности и прославлению доктора Федора Гааза выразил Святейший Отец Бенедикт XVI - во время общей аудиенции на площади Святого Петра в Риме он назвал его человеком, излучающим свет.

Федор Петрович Гааз, умерев для своей личной жизни, воскрес для иной, в которой принес много плодов. Своей подвижнической жизнью он доказал, что и один в поле воин. Поэтому с полным правом о нем можно сказать, что хотя «народы любят ставить памятники своим великим людям, но дела великого человека суть памятник, поставленный им своему народу».

Гааз вступил в неравную борьбу с таким положением вещей, не убоявшись и не оставшись равнодушным к увиденному. Наоборот, с непоколебимой любовью к людям и правде он входил в положение несчастных и упорно трудился над смягчением их доли. Этому труду он отдал все свое время, постепенно перестав жить для себя. Сквозь грубые черты арестанта он видел нестираемый преступлением образ человека, подверженного физическим и нравственным страданиям.

Доктор Гааз родился в Германии, но почему-то просиял он на нашей земле. Именно наша земля дала ему чувство необходимости служить обездоленным, умирающим, тем, кто находится за чертой общества... Он был до последнего дня верным сыном Католической Церкви, но его дела сделали его принадлежащим к духовной истории России, и тем самым он стал дорог и нам, сынам Православной Церкви

Открытость и редкая веротерпимость – благодаря этим качествам Ф.П. Гааз занял достойное место в среде интеллигентской элиты своего времени.

Сборник тезисов

Секция «Дерматовенерология»

а-8

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. ПСОРИАТИЧЕСКАЯ ЭРИТРОДЕРМИЯ

Глибко К.В.

Научный руководитель: заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии факультета усовершенствования врачей РНИМУ им. Н.И. Пирогова, профессор, д.м.н. Потекаев Н.Н., ассистент, к.м.н. Петунина В.В.

МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

CLINICAL CASE. PSORIATIC ERYTHRODERMA

Glibko K.V.

Scientific Advisor: Head of the Chair skin diseases and cosmetology Faculty of Advanced Medical RNRMU professor, Dr. Sci (Med), Potekaev N.N., Cand. Sci (Med) Petunina V.V.

MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia

Псориатическая эритродермия развивается в 2,5-3% больных псориазом, и требует неотложных мероприятий в условиях стационара и диф.диагноза с другими эритродермиями. Больная Н., 56 лет, была госпитализирована в филиал МНПЦДК «Вишняковский» 1.10.13 с диагнозом «Псориатическая эритродермия» с жалобами на высыпания по всей поверхности тела с зудом, чувством «стянутости» кожи, озноб, слабость, повышение температуры до 38,5 С, отеки нижних конечностей. Из анамнеза: считает себя больной с 25 летнего возраста, когда впервые появились высыпания на коже правого коленного сустава. При обращение к дерматологу по м/ж был поставлен диагноз «Псориаз». Получала лечение по стандартной схеме с положительным эффектом. С 1995 года стала отмечать распространение процесса на кожу туловища, верхних и нижних конечностей. Получала амбулаторное лечение по м/ж с временным положительным эффектом. Не госпитализировалась. Обострения 1 раз в года, чаще в осенний период, связывает его со стрессами (профессия - глав. бухгалтер в компании). Настоящее осложнение основного заболевания произошло 28.09.13, которое, со слов пациентки, было связано с применением нетрадиционных методов лечения, а именно: «обертывание тела с маслом облепихи». В течение 3 дней происходило усиление симптомов заболевания: обильные высыпания по всей поверхности тела, зуд, «стянутость» кожи, озноб и слабость, повышение температуры до 38,5С, отеки нижних конечностей. Применила местно детский крем. Без эффекта. Утром 1 октября обратилась в филиал МНПЦДК «Вишняковский» и была госпитализирована в стационар с диагнозом «Псориатическая эритродермия» для дальнейшего лечения. Аллергоанамнез: отягощен (цитрусовые, шоколад). Наследственность: не отягощена. На момент осмотра жалобы: высыпания по всей поверхности тела, зуд, «стянутость» кожи, отеки нижних конечностей. На момент осмотра: состояние средней тяжести, лимфоузлы не увеличены. Локальный статус: Патологический процесс на коже носит распространённый острый воспалительный характер. Локализуется на коже головы, лица, передней и задней поверхности туловища, верхней и нижней конечностей. Кожные покровы гиперемированы, инфильтрированы. Процесс представлен симметричными мономорфными воспалениями в виде округлых папул ярко-розового цвета, диаметром от 0,5-0,8 см сливающимися в инфильтрированные бляшки, занимающими анатомическую область, с четкими границами, на поверхности которых

визуализируются среднепластинчатое шелушение, серебристо-белого цвета не доходящее до края. По периферии ободок Пильнова, псориатическая триада вызывается с трудом. Ногтевые пластинки верхних и нижних конечностей серовато-желтого цвета. На кистях с точечным углублениями. Слизистая оболочка интактна. Область голеней и стоп отечна .

a-39

СОЧЕТАНИЕ ПСОРИАЗА И АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА

Кудлинская Г.С.

Научный руководитель: д.м.н., профессор Хамаганова И. В.

МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

COMBINATION PSORIASIS AND ATOPIC DERMATITIS

Kudlinskaya G.S.

Scientific Advisor: professor, Dr. Sci (Med) Khamaganova I.V.

MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia

Вульгарный псориаз и атопический дерматит (АД) являются наиболее распространенными хроническими воспалительными заболеваниями кожи. Известно, что в Иммунопатогенезе псориаза и АД существенную роль играет функциональная активность субпопуляций Т-клеток: доминирование иммунного ответа Тх1-типа при псориазе, и Тх2-типа в патогенезе атопического дерматита. Псориаз и АД, несмотря на различные клинические и гистологические особенности, имеют общие звенья иммунопатогенеза. 1. Пациент 22 лет. Диагноз: АД, стадия обострения. Распространённый псориаз, экссудативная форма, прогрессирующая стадия. Пациент болен с младенческого возраста, когда впервые появились высыпания по типу с локализацией в области локтевых и коленных сгибов. Наблюдался амбулаторно с диагнозом АД. В 18 лет появились высыпания иного характера на коже разгибательной поверхности локтевых суставов и паховой области, сопровождающиеся умеренным периодическим зудом. Диагностирован псориаз. St. localis: Патологический процесс на коже носит распространенный симметричный островоспалительный характер. Локализуется на коже лица, заушных областей, туловища, паховой области, верхних и нижних конечностей. На коже туловища, верхних и нижних конечностей визуализируются эритематозно-сквамозные очаги с наличием папуловезикул, папул до 0,3 см в диаметре. На коже лба бляшка умеренно инфильтрированная в основании, размером до 2,5 см в диаметре с четкими границами, мелкопластинчатым шелушением на поверхности. В заушных областях эритематозно-сквамозные элементы. В паховой области инфильтрированный очаг, с серебристо-белым мелкопластинчатым шелушением на поверхности. 2. Пациент 10 лет. Диагноз: АД, стадия обострения. Распространённый псориаз, стационарная стадия. Пациент болен с младенческого возраста: появились высыпания по типу «экссудативного диатеза». В апреле 2007 года появились высыпания на коже локтевых сгибов верхних конечностей. Наблюдался дерматологом с диагнозом АД, стадия обострения. В мае 2008 года появились высыпания иного характера на разгибательной поверхности локтевых суставов, диагностирован псориаз. St. localis: Патологический процесс на коже носит распространенный подостровоспалительный характер. Локализуется на коже лица, верхних и нижних конечностей. На коже лица в периорбитальной зоне умеренная отечность. На коже разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов визуализируются папулы до 0,2 см в диаметре, сливающиеся в инфильтрированные

бляшки до 5 см в диаметре с четкими границами и очертаниями, на поверхности которых визуализируется мелкопластинчатое шелушение серебристо-белого цвета. Псoriатическая триада воспроизводится в полном объеме. Ногтевые пластины и область суставов визуально не изменены. Особенностью представляемых случаев является редкое сочетание распространенных дерматозов.

а-63

КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ИЦЕНКО-КУШИНГА У ПАЦИЕНТА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Слепнёва О.С.

Научный руководитель: ассистент к.м.н. Петунина В.В., Лонгинский Ф.П.

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева, Москва, Россия

SKIN MANIFESTATIONS OF A SYNDROME OF ITSENKO-KUSHINGA AT THE PATIENT WITH A SHARP LIMFOBLASTNY LEUKOSIS

Slepneva O.S.

Scientific Advisor: Cand. Sci (Med) Petunina V.V., Lonzinski F.P.

FSCC PHOI n.a.Dmitry Rogachev, Moscow, Russia.

Изменения кожи тесно связаны с эндокринными нарушениями, являются типичными и имеют первостепенное значение для диагноза и лечения данного нарушения. Большинство случаев СК имеет ятрогенное происхождение и обусловлено длительным приемом ГК. К развитию клинических проявлений заболевания приводит ежедневное применение кортикоидов в дозах, превышающих эквивалент 7,5 мг преднизалона. Кортизол в нефизиологических концентрациях оказывает катаболическое действие на белковые структуры и матрицы большинства тканей и органов, в которых постепенно развиваются выраженные дистрофические и атрофические изменения. Наиболее частым вариантом СК, является экзогенный СК, который развивается на фоне терапии глюкокортикоидами. Данный клинический случай был разобран на базе ФНКЦ ДГОИ им.Д.Рогачева, в отделении реанимации. АНАМНЕЗ: пациент М, 17 лет, болен с января 2008г. Лечение начал получать по месту жительства, с 10.05.13 , продолжил лечение в ФНКЦ ДГОИ им. Д.Рогачева. Противорецидивная терапия включала инфузционную, противовирусную, антибактериальную, иммуносупрессивную терапию, так же СГ (дексаметазон до 32 мг/сут, преднизалон до 60 мг/сут, солу-медрол до 30-35 мг/сут), пульс-терапия ГК . В течении года у пациента сформировался экзогенный синдрома Кушинга, одним из многочисленных симптомов которого явились многочисленные стрии. На фоне снижения стероидов отмечено возникновение надпочечниковой недостаточности, уровень кортизола 2,5 нг/мл и назначен кортеф 20 мг/сут. 27.07.13 поступил в ОРИТ в связи с нарастающей сердечно-легочной недостаточностью на фоне гидроперикарда до 800 мл. В ОРИТ на фоне проводимой массивной противомикробной терапии, пульс-терапии ГКС, уменьшилась дыхательная недостаточность. Состояние на момент смотра: тяжелое, сердечно-сосудистая недостаточность на фоне выпотного перикардита. Кожа и подкожная жировая клетчатка: бледные, сухие кожные покровы, акроцианоз, множественные экхимозы в подмышках, бедрах, на голенях. Множественные стрии. ПЖК развита избыточно (экзогенный синдром Иценко-Кушинга). Лунообразное лицо, буйволиный горбик, гиперемия лица, кистей рук, очаговая аллопеция. Слизистые розовые, влажные. ЧСС на уровне 110-120 в 1 мин, АД 125-130/80-90 мм. рт. ст. Лабораторно: 1) КЩС: гипергликемия до 12 ммоль/л, 2) в ОАК: тромбоцитопения (45), умеренная анемия (94), Лейкоциты - 7,03. ЗАКЛЮЧЕНИЕ: на основании анамнеза, клинической картины, синдромов (геморрагического, суставного,

миопатического, слабости синусового узла), а также инструментальных и лабораторных исследований можно судить о наличии у пациента экзогенного синдрома Иценко-Кушинга, одного из осложнений основного заболевания и лечения.

а-70

МНОГОЛИКАЯ КЕРАТОАКАНТОМА. ТРУДНОСТИ В ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ.

Храпская К. С.

Научный руководитель: ассистент, к.м.н. Петунина В.В., Карымов О.Н

МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и

косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

MANY-SIDED KERATOAKANTOMA. DIFFICULTIES IN DIFFERENTIATION.

Hrapskay X. S.

Scientific Advisor: Cand. Sci (Med) Petunina V. V., Karymov O.N

MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology

advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia

Кератоакантома является достаточно распространенной, быстро растущей доброкачественной опухолью, возникающей из сально-волосяных фолликулов. Цель данной работы состоит в постановке верного диагноза на основании дифференциальной диагностики кератоакантомы, клинически очень сходной с плоскоклеточной карциномой на ранних стадиях, для сохранения качества жизни. Данное заболевание будет рассмотрено на примере клинического случая: Пациентка 35 лет обратилась к хирургу по месту жительства с жалобами на образование в паховой складке справа, была проведена хирургическая операция иссечения ровно по краю патологического очага сургитроном. Через полтора месяца пациентка отметила появление новых элементов в месте удаления в виде мелких бородавок. Через месяц пациентка обнаружила, что данные элементы слились воедино, приняли вид конуса. Пациентка обратилась в отделение лазеротерапии и других неинвазивных методов диагностики и лечения. При осмотре был выявлен экзофитный очаг поражения округлой формы в паховой складке слева с широким основанием, красноватого оттенка, поверхность которого представлена разрастаниями, между которыми хорошо выражены бороздки, мацерирована, покрыта чешуйками, признаки кратерообразования визуализировались не достаточно четко. Диагноз на основании клинической картины: остроконечная кондилома Бушке-Левенштейна. Для дифференциации и уточнения диагноза пациентка был проконсультирован дерматоонкологом. Диагноз: остроконечная кондилома Бушке-Левенштейна под вопросом, кератоакантома под вопросом. Дифференциальный диагноз: плоскоклеточная карцинома, вирусные бородавки, контагиозный моллюск, гипертрофический актинический кератоз. Была проведена операция полного иссечения очага поражения широким доступом с забором биоптата из центрального участка очага для оценки гистологической картины. По результатам гистологического исследования: кератоакантома с типичным строением в виде роговой чаши, от которой отходили в глубину дермы псевдоэпителиоматозные тяжи. В пользу доброкачественности свидетельствуют отсутствие явлений дискератоза, склонность к тотальному ороговению, инфильтрация эпителиальных гнезд нейтрофильными лейкоцитами.

БУЛЛЕЗНАЯ ФОРМА ТОКСИКОДЕРМИЯ

Маркина М. А.

Научный руководитель: заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии факультета усовершенствования врачей, профессор, д.м.н. Потекаев Н.Н., доцент, к.м.н. Демина О.М.

МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

BULLOSIS FORM TOXYCODERMIA

Markina M.A.

Scientific Advisor: Head of the Chair skin diseases and cosmetology Faculty of Advanced Medical RNRMU professor, Dr. Sci (Med), Potekaev N.N., assistant of professor, Cand. Sci (Med) Demina O.M.

MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia

Буллезная токсикодермия составляет 0,3 % случаев лекарственной аллергии. Это острая молниеносная форма токсикодермии, часто осложняющаяся септическим состоянием. Патогенез изучен недостаточно. Заболевание протекает с интоксикацией, высокой лихорадкой и требует экстренной госпитализации с интенсивной терапией. Б-я С., 61 год, обратилась с жалобами на появление пузырей на коже туловища, правой руки, межъягодичной складки. Anamnesis morbi: больна с мая 2011г., когда во время стационарного лечения по поводу обострения язвенной болезни желудка появились пузыри с вялой покрышкой на коже правого бедра, сопровождающиеся сильным зудом. Через 2 недели процесс распространился на кожу туловища и слизистую полости рта, носа и глаз. Была госпитализирована в ГКБ №52 с диагнозом фиксированная эритема. Получила лечение (супрастин, преднизолон, атаратекс, кордафлекс, индап) с положительным эффектом. Даны рекомендации исключить прием препаратов висмута. В сентябре 2011г. перенесла ОРВИ, лечилась Фромилидом, на 2-й день приема которого появились высыпания на коже живота и нижних конечностей, сопровождающиеся зудом, госпитализирована в ГКБ №50 с диагнозом: аллергическая реакция по типу отека Квинке. При обследовании - правосторонняя нижнедолевая пневмония. Терапия - амитриптиллин, ципрофлоквацин, мексидол, кордипин XL. Выписана с улучшением. Настоящие высыпания появились 19.10.11. Обратилась в КВД №18, откуда больная направлена в МКДЦДК ДЗМ для уточнения диагноза: Буллезный дерматит Левера. An.vitae: ИБС – постинфарктный кардиосклероз, гипертоническая болезнь, St.localis. Патологический кожный процесс носит распространенный подостровоспалительный характер, локализуется на коже туловища, представлен пятнами округлой формы около 1-1,5 см в диаметре с нечеткими неровными границами, розовато-красного цвета с синюшным оттенком, на поверхности одного из них сохраняются остатки покрышки пузыря, сопровождающиеся умеренным зудом. На коже межъягодичной складке отмечается регресс высыпаний. На момент осмотра слизистая полости рта чистая. Клинический анализ – в пределах возрастной нормы. Цитологическое исследование содержимого пузыря: акантолитические клетки не обнаружены, эозинофилы 3%. Микроскопия на грибковую инфекцию – отрицательный. Следует отметить, что на протяжении последнего года пациентка принимала большое количество других препаратов: атенолол, кардикет, коринфар, антидепрессанты (клоназепам), париет, ультоп, альмагель, цитрамон (не ограниченное количество). Данные анамнеза, клинической картины и лабораторных исследований дают основание сделать вывод о развитии у больной буллезной формы токсикодермии. Вероятно, неконтролируемый прием

большого количества препаратов привел к возникновению токсико-аллергической реакции организма на висмут содержащие препараты (де-нол), антибиотики (фромилид), витамины.

а-75

ЭРИТЕМА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА

Григорьева Е.Б.

Научный руководитель: заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии факультета усовершенствования врачей РНИМУ им Н.И.Пирогова, профессор, д.м.н.

Потекаев Н.Н., доцент, к.м.н. Демина О.М.

МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова ,Москва, Россия

ERITEMA OF NOT CLEAR GENESIS

Grigoreva E. B.

Scientific Advisor: Head of the Chair skin diseases and cosmetology Faculty of Advanced Medical RNRMU professor, Dr. Sci (Med) Potekaev N.N., assistant of professor, Cand. Sci (Med) Demina O.M.

MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia

По современным представлениям эритемы - ограниченное покраснение кожи, вызванное расширением кровеносных сосудов дермы, объединенные в три клинические группы: эритемы как морфологический компонент симптомокомплекса разнообразных заболеваний кожи, эритемы как облигатная и основная реакция организма на экзо- и эндогенные раздражители и эритема как нозологическая форма с малоизученными этиологией и патогенезом. Клинический случай: Пациентка Г., 1957г. направлена диспансером №14 в Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ 1 ноября 2011г., с диагнозом: уртикарный васкулит? Из анамнеза: больна с 20 октября 2011г., когда впервые появились высыпания на коже нижних конечностей, в последствии распространившиеся на верхние конечности и туловище. Из анамнеза: рак шейки матки, 22 сеанса облучения (23.05.2011г.) Жалобы: на высыпания на коже верхних и нижних конечностей, туловище в течение последних 2х недель. Осмотр: на коже предплечий, голеней, а так же передней брюшной стенки, отмечаются единичные эритематозные подостровоспалительные очаги розовой окраски, округлой формы, диаметром 5-10 см, несимметрично расположенные, с четкими контурами, имеющие плотноэластическую консистенцию и гладкую поверхность. В КВД по месту жительства назначено лечение: глюконат кальция, лоратадин, местно: спиртовая болтушка (борная кислота, окись цинка, преднизолон). Лечение- без эффекта. Диагноз: Уртикарный васкулит? Рекомендовано: Консультация профессора Потекаева Н.Н. 02.11.2011г. Консультация профессора Диагноз: Токсикодермия? Паранеоплазия? Назначены адсорбенты, антигистаминные, десенсибилизирующие препараты, местно - кортикостероидные кремы 2 раза в день-14 дней. Динамическое наблюдение. Консультация онколога: рецидива рака шейки матки не выявлено, стабильное состояние после лучевой терапии. Повторный осмотр: очаги эритемы уменьшились, свежих высыпаний не отмечено. Диагноз: токсикодермия. Пациентка взята на диспансерный учет у дерматовенеролога и онколога. Актуальность описания данного клинического наблюдения обусловлена высокой частотой распространения эритем, при этом у наблюданной пациентки с указанием в анамнезе на рак шейки матки и проведенную лучевую терапию. Таким образом, изучение этиологии, патогенеза, клинического полиморфизма и дифференциальная диагностика эритем является актуальной задачей

современной клинической медицины в связи с высокой частотой встречаемости онкологических заболеваний различных локализаций и может служить важным диагностическим и прогностическим маркером опухолевого процесса ранней стадии, являясь показанием для комплексного скрининга на онкопатологию, что в конечном итоге позволит провести своевременное лечение опухоли и сохранить жизнь пациента.

а-80

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ДЕРМАТОЗА

Стрелкович Т. И.

Научный руководитель: заведующая отделением физиотерапии и аппаратной терапевтической косметологии, профессор, д.м.н. Круглова Л.С., профессор, д.м.н. Львов А.Н.

филиал “Центральный” МНПЦДК, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF RARE DERMATOSIS

Strelkovich T. I.

*Scientific Advisor: Head of department of physiotherapy and hardware cosmetology professor, Dr. Sci (Med) Kruglova L. S., professor, Dr. Sci (Med) Lviv A.N
Central branch MSPCDC, Moscow, Russia.*

Пациентка Н. 52 лет обратилась на консультативный прием в МНПЦДК ДЗМ 02.10.2013г. Была проконсультирована профессором Львовым А.Н. При обращении предъявляла жалобы на ощущение скованности и стягивания кожи в области дорсальной поверхности туловища, верхних конечностей, мышечную слабость, высыпания на коже верхней части спины. Считает себя больной с ноября 2012 года, когда впервые обратила внимание на ощущение стягивания кожи и появление отечности верхней части спины. Провоцирующий фактор установить не удалось. Постепенно площадь и плотность отека увеличивалась, появилась гиперемия, множественные телеангиектазии. Обращалась к дерматовенерологу по месту жительства, наблюдалась с различными диагнозами: контактный дерматит, склеродермия, токсицидрия, по поводу которых получала лечение, не давшее положительного эффекта. При осмотре патологический процесс на коже носит ограниченный, симметричный характер, локализован в области верхней части спины, представлен плотными на ощупь очагами, обусловленными отеком дермы и гиподермы, с нечеткими границами и неравномерной гиперемией очагов розового и застойно-красного цветов, с множественными телеангиектазиями на поверхности. Кожа в очаге поражения холодная наощупь, не собирается в складку, при надавливании ямка не остается, сохранены все виды чувствительности. Был выставлен предварительный диагноз: склередема Бушке. Была проведена дифференциальная диагностика с системной склеродерией, диффузным эозинофильным фасцитом, прогерией взрослых и поздней кожной порфирией. При комплексном обследовании были выявлены следующие отклонения лабораторных показателей: СОЭ — 18 мм/ч, С-реактивный белок - 7 мг/л, серомукоид — 0,3 ед., общий белок — 65 г/л, альбумины — 56,7%, а1-глобулины — 5,3%, а2-глобулины — 10 %, в-глобулины — 14,2%, у-глобулины — 13,8%, глюкоза (цельная капиллярная кровь) — 5,7 ммоль/л. Данные иммунологических исследований: антитела к центромерам — отр., антитела к антигену Scl-70 — отр., ANA — отр., ревматоидный фактор — отр. Для подтверждения диагноза было проведено гистологическое исследование биоптата из очага: выявлено утолщение эпидермиса (умеренный акантоз), увеличение коллагеновых волокон в сосочковом слое дермы, утолщение коллагеновых волокон в ретикулярном слое дермы. Заключение: данные изменения соответствуют диагнозу склередема Бушке. На основании анамнеза, клинических проявлений и данных лабораторных и патоморфологического

исследований диагностирована склередема Бушке (идиопатическая разновидность). Пациентка была госпитализирована, получает лечение: дапсон, лонгидазу, топические глюкокортикоиды, отмечается положительная динамика. В плане лечения: ультрафонография лонгидазы. Рекомендована консультация эндокринолога. В настоящий момент пациентка находится под наблюдением.

а-77

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С АБСЦЕДИРУЮЩИМ, ПОДРЫВАЮЩИМ ФОЛЛИКУЛОТИМ И ПЕРИФОЛЛИКУЛОТИМ ГОФФМАННА

Колчева П.А.

*Научный руководитель: заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии
факультета усовершенствования врачей РНИМУ им Н.И. Пирогова, профессор, д.м.н.*

Потекаев Н.Н., доцент, к.м.н. Демина О.М.

*МНПЦ дерматовенерологии и косметологии, кафедра кожных болезней и
косметологии ФУВ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия*

ERITEMA OF NOT CLEAR GENESIS

Kolcheva P.A.

*Scientific Advisor: Head of the Chair skin diseases and cosmetology Faculty of Advanced
Medical RNRMU professor, Dr. Sci (Med), Potekaev N.N., assistant of professor, Cand. Sci
(Med) Demina O.M.*

*MSPC dermatovenerology and cosmetology, department of skin diseases and cosmetology
advanced training for physicians RNRMU, Moscow, Russia*

АПФГ — редкое хроническое глубокое гнойное заболевание волосистой части головы, чаще наблюдается у мужчин в возрасте 18-40 лет и сочетается с гидраденитом и конглобатными угрями. Клинически, данное заболевание проявляется образованием на коже волосистой части головы воспалительных узлов, болезненных при пальпации, с формированием кист, абсцедированием и флюктуацией элементов. Узлы соединяются между собой ходами, при надавливании - выделяется гноино-геморрагическая жидкость. На месте разрешившихся элементов формируются атрофические рубцы. Течение заболевания длительное. Возможно самопроизвольное разрешение с образованием рубцов. Препаратами выбора являются антибактериальные средства в сочетании с ароматическими ретиноидами, кортикоидами, анаболиками. Под нашим наблюдением находился пациент А. 22 лет, с длительным торpidным течением АПФГ. Пациент обратился в МНПЦДК ДЗМ с жалобами на высыпания на коже лица, волосистой части головы, груди и спины. Предъявленные жалобы отмечает в течение 7 лет, когда впервые появились высыпания на коже лица. По данному поводу наблюдался у дерматолога по месту жительства с диагнозом *Acne vulgaris*, получал лечение наружными антибактериальными средствами с незначительным положительным эффектом. В связи с отсутствием положительного эффекта на терапию направлен на консультацию в МНПЦДК ДЗМ. При осмотре патологический процесс носит распространенный островоспалительный характер, локализуется на коже волосистой части головы, лица, груди, представлен множественными воспалительными узлами, часть которых сливается между собой с образованием фистульных отверстий. На коже лба и височных областей высыпания представлены множественными папулёзными и пустулёзными элементами. На месте разрешившихся элементов отмечаются посттравматические пятна, атрофические рубцы. На основании данных объективного осмотра поставлен АПФГ. Пациент направлен на лечение в условиях стационара, где проведена общая антибактериальная, ферментативная, иммуностимулирующая,

общеукрепляющая терапия, а также местные разрешающие и антибактериальные средства. Проведено физиотерапевтическое лечение. По результатам терапии отмечалось заметное уменьшение воспалительных явлений на коже волосистой части головы и лица, рассасывание узлов. Появления новых высыпаний не отмечалось. Таким образом, АПФГ - редкое хроническое заболевание, часто диагностируется у пациентов молодого социально активного возраста, приводя к существенному психоэмоциональному дисбалансу, требуя тщательного клинико-лабораторного обследования, консультации смежных специалистов комплексного лечения в стационарных условиях, с последующим динамическим наблюдением дерматовенеролога для профилактики возможных рецидивов дерматоза и поддержанием стойкой клинической ремиссии.

Секция «Детская хирургия»

d-2

СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ С ВНУТРИУТРОБНЫМ НЕКРОЗОМ ТОНКОЙ КИШКИ

Гаврилушкина Н. С.

*Научный руководитель: заведующий отделением реанимации доцент к.м.н. Афуков
И.И.*

ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова, Москва, Россия

THE CASE OF DIAPHRAGMATIC HERNIA COMPLICATED BY INTESTINAL NECROSIS

Gavrilushkova N. S.

*Scientific Advisor: head of department of intensive care associative professor Cand. Sci
(Med) Afukov I. I.*

N. F. Filatov Children's Hospital № 13, Moscow, Russia

Больной Х., 1 суток жизни поступил в ДГКБ № 13 им. Филатова в ОРИТ с диагнозом «Врожденный порок развития, левосторонняя диафрагмальная грыжа». Состояние ребенка при поступлении расценивалось как очень тяжелое. С рождения на ИВЛ и кардиотонической поддержке. Врожденный порок развития был заподозрен при проведении скринингового УЗИ в III триместре беременности. Роды преждевременные оперативные в 37 недель. Оценка по шкале Апгар – 6/7 баллов. При осмотре в отделении реанимации было отмечено: аускультативно резкое ослабление дыхания слева, притупление перкуторного звука; отсутствие перистальтики кишечника. По назогастральному зонду – застойное отделяемое. Живот вздут, чувствительный при пальпации. Был выполнен ряд инструментальных исследований: на обзорной рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции тотальное затемнение левого гемиторакса, смещение средостения вправо; при УЗИ в левой плевральной полости петли кишечника с отсутствием перистальтики, между петлями – неоднородная жидкость; в брюшной полости – расширенная петля кишки. Ребенку выполнена диагностическая торакоскопия. В ходе операции в плевральной полости определяется большое количество темной крови, что мешает проведению ревизии, выполнена конверсия. Лапаротомия в левом подреберье: при ревизии брюшной полости определяется сквозной дефект в диафрагме, через который в плевральную полость проникают петли тонкой кишки. После низведения их в брюшную полость выявлен заворот брыжейки на 360 градусов, субтотальный некроз тонкой кишки. Толстая кишка расположена типично, не изменена. После расправления заворота кровоснабжение не восстановилось, выполнена резекция измененной кишки, наложен юно-илеоанастомоз. После операции ребенок находился в ОРИТ. Состояние тяжелое, обусловленное течением послеоперационного периода на фоне гипоплазии левого легкого, пареза кишечника, геморрагического синдрома, метаболических и электролитных нарушений. На 11 п/о сутки переведен в отделение хирургии новорожденных. Состояние тяжелое, стабильное. Начато кормление. В связи с укорочением тонкой кишки максимальный объем разового кормления – 30 мл. Дыхательных расстройств нет. Данный клинический случай демонстрирует редкое, но опасное осложнение врожденной ложной диафрагмальной грыжи – некроз кишки.

d-3

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АБСЦЕСС БРЫЖЕЙКИ ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА У РЕБЕНКА 5 ЛЕТ

*Шамиева Л. В., Магадеева Д. Г., Султанова Г. И., Сайфутдинова Э. В.,
Маснавиева А. Р.*

Научный руководитель: профессор д.м.н. Гумеров А. А.

Республиканская Детская Клиническая Больница, Уфа, Россия

CLINICAL CASE ABSCESS OF A MESENTERY OF THICK INTESTINES AT THE CHILD OF 5 YEARS

Shamieva L. V., Magadeeva D.G., Sultanova G. I., Saifutdinova E. V., Masnavieva A. R.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Gumerov A. A.

Republican Children Clinical Hospital, Ufa, Russia

Анамнез заболевания: заболела неделю назад до поступления, когда появились жалобы на боли в животе, повышение температуры тела до 39.0С, плохой аппетит. 18.09.2013 обратились в больницу, госпитализирована с подозрением на острый аппендицит. Объективно-живот умеренно вздут, преимущественно в верхней половине. При пальпации мягкий, в нижних отделах безболезненный доступен глубокой пальпации. В эпигастрии пальпируется плотное образование размерами около 10x8 см. Перитонеальные симптомы отрицательные. В ОАК лейкоцитоз 39.2С, СОЭ 2 мм/ч. На УЗИ-в эпигастрии объемное образование больших размеров, видимая часть размерами 130x67x73 мм, жидкостное, многокамерное. КТ-поджелудочная железа по нижнему контуру граничит с многокамерным образованием жидкостной плотности, размерами 133x87x13.2 мм, с четко выраженной неравномерной по толщине капсулой (3x8 мм). Диагностическая лапароскопия: в левой подреберной области объемное образование, окутанное сальником и плотно спаянное с париетальной брюшиной. Переход на лапаротомию: при ревизии выявлено по брыжеечному краю в селезеночному углу толстого кишечника выбухание размером 13x9x10 см, окутанная сальником и припаянная к прилежащим органам. При мобилизации кишечника произошло вскрытие и получен гной до 150 мл. Ложа кисты обработана двукратно раствором йода. В селезеночную область установлен двухпросветный дренаж. Послойно швы на рану. Гистологическое заключение: стенка кисты представлена соединительной тканью (гнойно-некротическое воспаление). Бактериологический посев содержимого абсцесса - *Salmonella Enteritidis*. Ребенок выписан из стационара на 13-й день после операции в удовлетворительном состоянии

d-4

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С ОСТЕОСАРКОМОЙ ДИСТАЛЬНОГО МЕТАФИЗА ЛЕВОЙ БЕДРЕННОЙ КОСТИ СТАДИЯ ПВ (T2N0M0)

Шифрин Ю. А.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Талыпов С. Р.

ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва» Минздрава России, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF THE PATIENT WITH OSTEOSARCOMA OF DISTAL METAPHYSIS OF LEFT HIP, STAGE ПВ (T2N0M0)

Shifrin Y. A.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Talyarov S. R.

*Dmitry Rogachev Federal Scientific Clinical Centre Of Pediatric Hematology Oncology
Immunology, Moscow, Russia*

Ребенок Р., от III беременности, протекавшей без особенностей. Вес при рождении 3050 гр. Рост 50 см. Профилактические прививки по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа. Перенесенные операции: перелом локтевого сустава. Болен с марта 2013 года, когда после травмы на уроке физкультуры, стали беспокоить боли в левом коленном суставе, увеличение объема левого коленного сустава. Ребенок был консультирован ортопедом по м/ж, выполнены рентгеновские снимки. 29.03.13 госпитализирован в РДКБ г. Нальчик в онкологическое отделение с подозрением на новообразование бедренной кости. При обследовании на Rh-ме левого коленного сустава и левой бедренной кости в 2-х проекциях в н/з бедра отмечаются участки уплотнения и деструкции костной ткани с выраженным игольчатым периоститом. В мягких тканях плотные дополнительные тени с нечеткими контурами. 04.04.13 г госпитализирован в ФНКЦ ДГОИ для дальнейшего обследования и лечения. По результатам МРТ левого бедра - объемное образование нижней трети левой бедренной кости с мягкотканным компонентом, реакцией надкостницы и вероятным периостальным костеобразованием, по результатам РКТ левого бедра - первичный неопластичный процесс, КТ-признаков инвазии магистральных сосудов левого бедра достоверно не выявлено. Гистологическое заключение трепанобиопсии опухоли: конвенциональная остеосаркома, остеобластический вариант. По результатам КТ органов грудной клетки немногочисленные субплевральные очаги в обоих легких, (размер до 4,5 мм, нельзя исключить mts характер поражения). На основании данных анамнеза заболевания, результатах инструментальных данных и гистологического исследования трепанобиоптата ребенку установлен диагноз: Остеосаркома дистального метафиза левой бедренной кости стадия IIБ (T2N0M0) по AJCC, стадия IIБ по Enneking. С учетом вышеуказанного диагноза ребенку была показана терапия по протоколу EURAMOS-1. 10.04.13 г переведен в отделение клинической онкологии для обследования и специфической терапии. с 12.04.13 по 25.06.13 было проведено 6 блоков ПХТ по протоколу EURAMOS-1 (AP №1, HD Mtx№1 (M), HD Mtx№2 (M), AP №2, HD Mtx№3 (M), HD Mtx№4 (M)) 02.07.13 операция: удаление опухоли левой бедренной кости. Ротационная пластика левой голени. С 17.07.13 по 03.09.13 проведено 4 блока ПХТ по протоколу EURAMOS-1 (AP №3, HD Mtx№5 (M), HD Mtx№6 (M), IE). В данный момент ребенок проходит курс специальных реабилитационных мероприятий для укрепления мышц левой ноги (массаж, ЛФК), готовится к установке специально разработанного протеза фирмы OTTOBOK.

d-5

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР РЕБЕНКА 8 ЛЕТ, С БРОНХОГЕННОЙ КИСТОЙ ЗАДНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ

Юшина Т. Е.

*Научный руководитель: д.м.н., доцент кафедры Детской хирургии Митупов З. Б.
ГБОУ ВПО Российской национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова МЗ РФ, Москва, Россия*

CLINICAL CASE OF A CHILD 8 YEARS OLD, WITH A BRONCHOGENIC CYST POSTERIOR MEDIASTINUM

Yushina T. E.

*Scientific Advisor: associative professor Dr. Sci (Med) Mitupov Z. B.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia*

Больная К., 8 лет родилась в срок. Развивалась по возрасту, без особенностей. В возрасте 2 лет при проведении пробы Манту у девочки отмечалась положительная реакция. В

связи с чем была обследована в больнице по месту жительства. При проведении СКТ выявлено образование заднего средостения 4x5 см. Ребенку была выполнена операция - заднебоковая торакотомия справа, ревизия органов средостения. При проведении оперативного вмешательства выявлено образование заднего средостения неясного генеза. Для уточнения диагноза по данным обследований и операционных находок девочке рекомендовали консультацию в профильном учреждении. Больная консультирована в отделении торакальной хирургии, где был поставлен диагноз - новообразование заднего средостения неясного генеза, бронхогенная киста? В связи с неясной этиологией образования и сложной анатомической локализацией от радикального удаления решено воздержаться. В течение 6 лет проводилось динамическое наблюдение. Поступила планово в отделение торакальной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова для дообследования и лечения. Больной проводился полный комплекс инструментальных и лабораторных исследований: по данным рентгенографии грудной клетки - в области левого предсердия определяется дополнительное объемное образование. На ЭХО-КГ: объемное жидкостное образование в средостении, накладывающееся на левое предсердие, дополнительная диагональная хорда. По результатам обследования подтверждён диагноз «Бронхогенная киста средостения», было решено провести оперативное вмешательство – торакоскопическое удаление кисты средостения. Этапы операции: доступ осуществлялся посредством введения в правую плевральную полость 4-х троакаров. Легкие были частично отделены от грудной стенки, с рассечением медиастинальной плевры. Слева от пищевода, ниже бифуркации трахеи находилось кистозное образование, размерами 6x6 см, которое было спункировано, полость кисты промыта и густая слизь аспирирована. Оболочки кисты тупым путем полностью удалены. В послеоперационном периоде ребенок в течение 2 суток находился в отделении реанимации, после стабилизации состояния, девочка переведена в отделение торакальной хирургии. Состояние больной с положительной динамикой. Данный клинический случай демонстрирует относительно редко встречающуюся патологию, трудности диагностики и нестандартный подход при выполнении торакоскопического вмешательства после открытой операции.

d-9

ПЕРЕКРУТ И НЕКРОЗ ПРАВЫХ ПРИДАТКОВ МАТКИ У ДЕВОЧКИ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Raevskaya M. I., Ramazanova A. M.

Научный руководитель: ассистент кафедры детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России ассистент Стенина О. И.

Кафедра детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.

Пирогова МЗ РФ, Москва, Россия

A CASE OF AN UTERINE APPENDAGES TORSION AND NECROSIS, COMPLICATED BY SECONDARY APPENDICITIS, IN FEMALE INFANT

Raevskaya M. I., Ramazanova A. M.

Scientific Advisor: assistant of professor Stenina O. I.

Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia

В Морозовскую ДГКБ поступила девочка 3 мес. 26 дней. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом и анемией; 2-х срочных экстренных оперативных родов (слабость родовой деятельности). У матери 22 лет установлен диагноз "поликистоз яичников", по поводу чего проводилась гормональная терапия (какая именно - мать затрудняется ответить). Пренатальная УЗ-диагностика патологии не выявила. При поступлении: состояние девочки средней тяжести, живот вздут. при глубокой пальпации

в правой подвздошной области определяется плотное гладкое образование овальной формы 4,0x4.5x2.0 см, локальное напряжение мышц брюшной стенки, а также отмечалась некоторая болезненность при пальпации левой подвздошной области. В общем анализе мочи патологии не выявлено. В гемограмме - воспалительные изменения в виде лейкоцитоза и ускорения СОЭ; биохимический анализ крови - повышение концентрации белков острой фазы. УЗИ почек и надпочечников: патологии не выявлено. УЗИ органов малого таза: матка отклонена кзади, форма грушевидная, размеры 22x9x12 мм (при норме 32x9x15 мм), миометрий - в норме: яичники: левый 25x29 мм, правый 41x32 мм (норма 17x13 мм); в центре правого яичника участок повышенной эхоплотности 14x12 мм, в обоих яичниках выявлены жидкостные включения до 8 мм; признаки перекрута правых придатков. С диагнозом: "кисты обоих яичников, перекрут правых придатков, аппендицит?" девочка переведена в Измайловскую ДГКБ, где лапароскопически проведены правосторонняя аднексэктомия, аппендэктомия, биопсия левого яичника. Интраоперационно выявлено: увеличенный правый яичник багрово-цианотичного цвета с истончением белочной оболочки, большим количеством премордиальных фолликулов, атрофией коркового слоя, тусклый серо-желтый аппендиц с утолщенной стенкой. Морфологическое исследование биоптатов яичника (полное стирание сосудистого рисунка за счет некрозов и диффузного геморррического пропитывания правого яичника, некроз придатков матки; гиперплазия лимфоидной ткани, склероз, липоматоз, плазматическое пропитывание подслизистого слоя, лимфоцитарная инфильтрация, нарушение микроциркуляции, лимфостаз слизистой и серозной оболочек аппендицса) подтвердило диагноз: "перекрут и некроз правых придатков матки. Фолликулярная киста левого яичника, вторичный аппендицит. Спаечный процесс в малом тазу". Послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок выписан под наблюдение педиатра и детского гинеколога. В заключение следует отметить сложность диагностики перекрута и некроза придатков матки у детей грудного возраста в связи с неспецифичностью клинической картины, отсутствием настороженности врачей и сложностью пренатальной ультразвуковой диагностики. Необходимо подчеркнуть важность особого внимания к девочкам, рожденным материами с поликистозом яичников и принимавших гормональную терапию с целью лечения и поддержания беременности, а так же ведущую роль УЗИ в диагностике данной патологии.

d-10

**ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ.
КЛОАКАЛЬНАЯ ФОРМА ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ. АТРЕЗИЯ
АНУСА.**

Rudin A. Yu.

*Научный руководитель: д.м.н. профессор, заведующий кафедрой детской хирургии
РМАПО профессор д.м.н. Соколов Ю. Ю., доцент к.м.н. Шумихин В. С.
СНК кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии РНИМУ им. Н.И.
Пирогова, Москва, Россия*

**CONGENITAL MALFORMATION OF THE URINARY SYSTEM. EXSTROPHY OF
THE BLADDER, CLOACAL FORM. ATRESIE ANALE.**

Rudin A. Y.

*Scientific Advisor: head of the department of pediatric surgery professor Dr. Sci (Med)
Sokolov Y. Y., head of the department of surgery newborns associative professor Cand. Sci
(Med) Shumikhin V. S.*

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Больная И. Доношенная девочка от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, анемией, 1 срочных родов. Масса 2600, рост 51 см. При рождении оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу, крик громкий. После рождения в роддоме обнаружен дефект передней брюшной стенки с эвентрацией и расщеплением стенок мочевого пузыря. Половые губы сформированы неправильно, мочевыводящий канал отсутствует, атрезия ануса. Имеется расхождение лонных костей на расстоянии 5 см. в области симфиза. Эвентрация тонкой кишки, из которой поступает каловое содержимое. 11.08.13 ребенок госпитализирован в отделение новорожденных №7 ДГКБ Святого Владимира с диагнозом экстрофия клоаки. Состояние ребенка средней тяжести, стабильное. 15.08. ребенку проведена первая реконструктивная операция: лапаротомия. Формирование терминальной колостомы. Закрытие мочевого пузыря, пластика шейки мочевого пузыря, сведение и фиксация лонных костей без остеотомии, закрытие дефекта передней брюшной стенки. Почки и мочеточники дренированы наружными уретеростомическими дренажами (трубками) 4СН (Шарьера), проведенными до лоханок через устья мочеточников и выведенными на кожу через дополнительные разрезы. Мочевой пузырь дренирован цистостомой 6СН (Шарьера). Ребенку наложено иммобилизирующее вытяжение по Блаунту с целью вытяжения и удержания сведенных костей таза. Ребенок переведен из отделения реанимации в отделение новорожденных №7 ДГКБ Святого Владимира на 8 сутки после восстановления самостоятельного дыхания и стабилизации состояния. Послеоперационный период протекал без осложнений. Дренажи удалены на 18-19 день после операции. На 10 сутки отмечено отделение мочи через сформированный мочевыводящий канал. Ребенок мочится порциями с сухими промежутками по 3 мин. Пассаж кала восстановлен по колостому на 4 сутки, радикальная проктопластика запланирована на 8 мес. По данным УЗИ расширения ЧЛС не выявлено. Почки: правая 51x32 мм и левая 50x28 мм. Объем мочевого пузыря 3мл. Девочка выписана на 25 сутки после операции в удовлетворительном состоянии. Показано наблюдение в динамике. Урологическое обследование в 6-8 мес. Данный клинический случай демонстрирует уникальный сочетанный порок развития, поддающийся коррекции благодаря ряду сложных этапных операций.

d-11

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ КОРРЕКЦИИ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ ЛЕВОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ОТ ПРАВОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ СТЕНОЗА ТРАХЕИ

Яременко Е. Ю.

*Научный руководитель: заведующий отделением хирургии новорожденных и
недоношенных детей Детской городской клинической больницы №13 им. Н. Ф.*

Филатова доцент к.м.н. Шумихин В. С.

Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

A CASE OF THE SUCCESSFUL SURGICAL CORRECTION OF ANOMALOUS ORIGIN OF THE ABERRANT LEFT PULMONARY ARTERY FROM THE RIGHT PULMONARY ARTERY AND TRACHEAL STENOSIS

Yaremenko E. Y.

Scientific Advisor: head of department of newborn surgery of Filatov Children's City Clinical Hospital №13 associative professor Cand. Sci (Med) Shumikhin V. S.

Filatov Children's City Clinical Hospital №13, Moscow, Russia, Moscow, Russia

Ребенок в возрасте 16 дней поступил в Отделение реанимации и интенсивной терапии ДГКБ №13. Первичный диагноз: трахеомаляция, тяжелый бронхообstructивный

синдром. Anamnesis morbi: Акушеро-гинекологический анамнез осложнен. При рождении состояние тяжелое: дыхательная недостаточность, нестабильная гемодинамика. Оценка по Апгар 8/8. Ребенок интубирован в родильном зале. Искусственная вентиляция легких (ИВЛ). При поступлении: Состояние тяжелое. Изначально тяжесть дыхательной недостаточности расценена, как проявление врожденной пневмонии, но в динамике по Rg-граммме в течении суток – нарастание эмфиземы левого легкого, прогрессировало смещение средостения вправо. Потребность в «жестких» параметрах ИВЛ. Проведено комплексное обследование: Фибротрахеоскопия: трахея до нижней 1/3 округлой формы, хрящевой остил прослеживается, в нижней 1/3 просвет резко сужен на 2/3 за счет пролабирования задней стенки. Спиральная компьютерная томография: стеноз трахеи, порок развития легочных артерий, аномалия отхождения левой легочной артерии от правой легочной артерии. Общий и биохимический анализ крови, группа крови, ЭКГ, Rg органов грудной клетки, ЭХО-КГ, коагулограмма. Клинический диагноз: Врожденный порок сердца (ВПС). Sling легочной артерии. Стеноз трахеи. Эмфизема легких, медиастинальная грыжа. Пролонгированная ИВЛ. Переведена в кардио-хирургическое отделение. Принято решение о хирургическом лечении порока. Операция проведена на 27 день жизни: Радикальная коррекция порока с устранением компрессии трахеи и имплантацией левой легочной артерии в легочный ствол. К миокарду правого желудочка и к коже подшиты временные электроды ЭКС. Пациент согрет до нормальной температуры. Искусственное кровообращение, продолжавшееся 76 мин, прекращено. Деканюляция. Гемостаз. Дренажи в левую плевральную полость и переднее средостение. Данных за трахеомаляцию нет. Послеоперационный период: протекал гладко. Клинических проблем нет, динамика положительная. Данный клинический случай представляет интерес в связи с проявлением очень редкого врожденного заболевания, точная этиология которого не ясна, требующего оперативного вмешательства в ранние сроки, в сочетании с общим тяжелым состоянием ребенка, вызванным ВПС и сопутствующими основному заболеванию осложнениями: компрессионным сегментарным стенозом трахеи, эмфиземой легких, медиастинальной грыжей, состоянием глубокой седатации (RASS=-4). Особенностью данного случая являются: 1) Сложность диагностики, т.к. заболевание манифестирувало, как дыхательная недостаточность и при первичном обследовании (проведенная ЭХО-КГ) порок сосудов не был обнаружен. 2) Уникальная оперативная коррекция порока сердца, требующая совместной работы разнопрофильных специалистов и комплексного клинико-лабораторно-инструментального обследования.

d-12

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: МАЛЬЧИК, 6 МЕС, С ДИАГНОЗОМ: НЕФРОБЛАСТОМА

Шубин Н. В., Барыбина Ю. О.

Научный руководитель: кафедра детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии

РНИМУ им. Н.И. Пирогова доцент к.м.н. Васильев К. Г.

Российская детская клиническая больница (РДКБ), Москва, Россия

CLINICAL CASE: BOY, 6 MONTHS, WITH A DIAGNOSIS OF NEPHROBLASTOMA

Shubin N. V., Barybina J. O.

Scientific Advisor: department of pediatric surgery, Anesthesiology and Critical Care

Medicine RNIMU associative professor Cand. Sci (Med) Vasiliev K. G.

Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia

Больной П, 7 мес. Ребенок от I беременности, протекавшей без патологии, родоразрешение естественным путем на 40 неделе гестации. Масса 3320 г, рост 51 см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар – 9 баллов. В возрасте 2 месяцев впервые отмечалась гематурия, был госпитализирован в стационар по месту жительства. Через 2 нед выписан с диагнозом: пиелонефрит, активная фаза. Анемия нормохромная. Синдром мышечной гипотонии. Госпитализация в 3 месяца, сроком на 11 дней. Урологической патологии нет. Диагноз тот же. Но эпизоды макрогематурии повторялись. Госпитализирован в 4 месяца в отделение урологии с подозрение на патологический процесс в левой почке было проведено обследование: УЗИ брюшной полости и почек: заподозрен конкремент в левой почке. Рентгеновская компьютерная томография брюшной полости и забрюшинного пространства: мочекаменная болезнь. Коралловидный конкремент левой почки. В 5 месяцев ребенок был направлен на обследование и лечение в отделение урологии РДКБ – по результатам КТ с в/в контрастированием, ангиографии и УЗИ исключали опухоль левой почки. Ребенок переведен в отделение онкологии РДКБ. Состояние ребенка, на момент поступления, тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Активен. Пальпируются паховые л/у до 0,7 см в диаметре. Было проведено обследование: лабораторное - в общем анализе мочи микрогематурия (18–20 в поле зрения). УЗИ почек и мочевого пузыря: Слева лоханка 11x7 мм, в просвете неоднородное гиперэхогенное включение до 8x5 мм без четкой акустической тени и пристеночные включения до 5 мм аналогичной структуры, в/чаш 9x6 мм, н/чаг 14/9 мм с пристеночными гиперэхогенными включениями до 5 мм без акустической тени. Обзорная рентгенография органов брюшной полости: в проекции левой почки единичная плотная тень. Абдоминальная аортография и селективная ренография слева: опухоль левой почки. На основании данных анамнеза, обследования (Р-графии УЗИ КТ), данных осмотра и проведенного обследования ребенка нельзя было исключить опухоль левой почки. Для уточнения диагноза и определения тактики лечения была показана операция – срединная лапаротомия, ревизия левой почки с интраоперационным решением вопроса об нефрэктомии или резекции нижнего полюса левой почки. Через 2 дня с момента поступления была проведена операция: лапаротомия, туморнефроуретерэктомия слева. Послеоперационный период: ребенок находился в ОРИТ 2-е суток, получал посиндрому терапию, переведен в отделение онкологии. Проведена одна неделя химиотерапии по протоколу SIOP 2001 г. В результате ребенок был переведен в стационар по месту жительства на долечивание. До настоящего времени отмечалась положительная динамика роста и развития ребенка. Данный клинический случай демонстрирует необходимость онкологической настороженности в педиатрической практики и корректность дифференциальной диагностики, что обусловило выбор тактики рационального лечения.

d-13

ГАМАРТОМА СЕЛЕЗЕНКИ

Кузнецов Г. С.

Научный руководитель: врач ассистент к.м.н. Задвернюк А. С.

Детская городская клиническая больница №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

HAMARTOMA OF THE SPLEEN

Kuznetsov G. S.

Scientific Advisor: doctor assistant of professor Cand. Sci (Med) Zadvernyuk A. S.

N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital №13, Moscow, Russia

Мальчик Владимир 15 лет, поступил на плановую госпитализацию в отделение торакальной хирургии ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова с 24.09.2013 по 14.10.2013 с

диагнозом: образование селезенки. Анамнез: август 2013 по данным УЗИ выявлено образование селезенки. По данным КТ селезенки с рентгеноконтрастным усилением от 09.08.2013 у ребенка имеется гиперваскуляризованное образование селезенки. Госпитализирован в торакальное отделение Филатовской больницы для оперативного лечения. Клиника при поступлении: состояние удовлетворительное. Жалоб нет. Кожа и видимые слизистые чистые, обычной окраски. В легких дыхание проводится во всех отделах, везикулярное. Сердечные тоны звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Физиологические отравления в норме. Обследования: Ангиография 26.09.2013: гиперваскулярное сосудистое образование нижнего полюса селезенки. 07.10.2013 операция: лапароскопическая резекция селезенки. Дренирование брюшной полости. Послеоперационный период протекал гладко. Дренаж из брюшной полости удален на 2-ые сутки после операции. Получал гемостатическую, инфузционную, антибактериальную терапию. Гистологическое описание: материал представлен множественными фрагментами ткани селезенки. Среди фрагментов определяются кусочки, имеющие нормальное гистологическое строение ткани селезенки с сохраненной белой и красной пульпой. В большем количестве фрагментов нормальная ткань стерта, элементы белой пульпы практически отсутствуют, имеются несколько реактивных лимфоидных фолликулов. Нормальная структура красной пульпы не определяется и представлена множественными дезорганизованными сосудистыми каналами и синусами, которые выстланы набухшими эндотелиоцитами без признаков атипии. Иммуногистохимическое исследование: в ткани образование встречается большое количество селезеночных синусов, выстланных CD8 позитивными клетками, большое количество кровеносных сосудов с позитивными CD34, FVIII CD31 эндотелиоцитами с частичной коэкспрессией CD68. Стенка крупных сосудов позитивна SMA. Отсутствует экспрессия EBER. Экспрессия Ki67 выявлена в 5% клеток. Заключение: в пределах исследованного материала морфологическая картина и иммунофенотип соответствует гамартому селезенки. УЗИ от 14.10.2013: свободной жидкости в брюшной полости нет. Селезенка 84x42 мм. Общий анализ крови и мочи: норма. Биохимия крови: норма. Выписывается домой в удовлетворительном состоянии. Уникальность данного клинического случая состоит в редкости этого заболевания и сложности выбора тактики лечения.

d-14

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ТРОМБОЗА ГЛУБОКОЙ ВЕНЫ БЕДРА У РЕБЕНКА 3 ЛЕТ

Винокурова Ю. Н., Латыпов Р. Ф., Калачев Е. А., Михеева К. Ю., Исцендерова М. Р.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Гумеров А. А.

Республиканская Детская Клиническая Больница, Уфа, Россия

CLINICAL CASE OF SHARP THROMBOSIS OF A DEEP VEIN OF A HIP AT THE CHILD OF 3 YEARS

Vinocurova Y. N., Latipov R. F., Calachev E. A., Micheeva C. Y., Iscenderova M. R.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Gumerov A. A.

Republican Children Clinical Hospital, Ufa, Russia

Описан случай редко встречающейся локализации окклюзии вены у детей. Ребенок 3 лет поступает в экстренном порядке с жалобами при поступлении на отек левой нижней конечности. Из анамнеза заболевания: болеет 26.03.2013 бронхитом, лечилась по месту жительства. Наблюдалась положительная динамика. 10.04.2013 появился отек левой нижней конечности. Осмотрена хирургом, проводилась инфузционная терапия, отек не

спадал, проведена R-графия левой нижней конечности, выставлен диагноз остеомиелит бедренной кости. 11.04.2013 отек усилился, ребенок переведен в Республиканскую Детскую Клиническую Больницу города Уфы. Status localis: левая нижняя конечность увеличена в объеме за счет отека. При пальпации безболезненная, местной гипотермии не отмечается. Движения в в полном объеме, безболезненны. Кожные покровы чистые, физиологической окраски. Проведено УЗДС: тромботическая окклюзия глубокой вены бедра, подколенных вен левой нижней конечности. Проводилось лечение: варфарин, клексан, цефазолин, инфузационная терапия. На фоне проводимой агрессивной антитромботической терапии к 14.05.2013 на УЗДС: реканализация в глубокой вене бедра и подколенной вене. Выписана 15.05.2013 с последующим еженедельным клиническим осмотром у детского хирурга, выполнения УЗДС и коагулограммы на фоне приема антитромботических препаратов. К 16.08.2013 полное восстановление кровотока в левой нижней конечности. Последствия и осложнения не возникли.

d-15

СЛУЧАЙ РЕБЕНКА С ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ АОРТЫ

Saralidze R. A.

Научный руководитель: аспирант Степаненко Н. С.

ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

CASE OF A CHILD WITH A FOREIGN BODY IN THE AORTA

Saralidze R. A.

Scientific Advisor: PhD student Stepanenko N. S.

N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital №13, Moscow, Russia

Ребенок А., 19.06.10 г.р. поступил в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова 30.06.10 с диагнозом: «Инородное тело аорты и правой подвздошной артерии (катетер)». Из анамнеза: 19.06.10 в родильном зале катетеризирована пупочная вена. 22.06.10 во время удаления пупочного катетера, часть катетера была утеряна. На рентгенограмме катетер определяется в проекции правой пупочной артерии. При ревизии пупочной ранки – катетер не обнаружен. В ЦРБ г. Иваново выполнена срединная лапаротомия, ревизия печени – катетер не обнаружен. 23.06.10 на МРТ катетер определяется в брюшном отделе аорты и правой подвздошной артерии. Ребенок переведен в ДГКБ №13 для дальнейшего обследования и лечения. При поступлении состояние тяжелое. Адинамичен, реакция на осмотр вялая. Кожа и видимые слизистые бледные, с мраморным рисунком, микроциркуляция тканей диффузно снижена, тургор снижен. Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧДД – 40 в мин. Тоны сердца приглушенны, ритмичные. ЧСС - 170 в мин. Пальпируется правая почка. Олигурия 0,8 мл/кг/час. Правая нижняя конечность уменьшена в объеме, холодная на ощупь, кожные покровы цианотичные. Пассивные и активные движения в правой нижней конечности сохранены. Давление и пульс на правой нижней конечности не определяются. По данным Rg-исследования отмечается тень инородного тела в проекции брюшного отдела аорты и правой подвздошной артерии. По данным УЗИ отмечались нарушение кровотока в брюшном отделе аорты и правой подвздошной артерии, ишемические изменения в почках. Начата инфузционная, посиндромная, антибактериальная терапия, на фоне которой состояние ребенка стабилизировалось, получен диурез 3,5 мл/кг/час. Ребенку в экстренном порядке выполнено оперативное вмешательство – «Релапаротомия. Удаление инородного тела брюшного отдела аорты и правой подвздошной артерии»: выделена и взята на держалки правая подвздошная артерия. Артерия рассечена и из нее извлечен катетер длиной 8 см, который полностью закрывал просвет сосуда. Артерия ушита проленом 6/0. Ребенок в послеоперационном периоде находился в отделении

реанимации в течение 9 суток. Получал инфузионную, антибактериальную, гемостатическую, гипотензивную терапию. Состояние на фоне проводимой терапии с положительной динамикой. По данным УЗИ: в брюшном отделе аорты и подвздошных артериях кровоток определяется; эхогенность почек повышена с обеих сторон, кровоток равномерный, интенсивный до капсулы. На момент выписки состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Явления артериальной гипертензии купированы. Диурез достаточный. Пульсация на правой бедренной артерии определяется. Данная демонстрация позволяет провести анализ уникального клинического случая и показывает необходимость своевременной диагностики и грамотного лечения при окклюзионном характере поражения артерий.

d-16

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С ОМФАЛОЦЕЛЕ И ФРЕНО-ПЕРИКАРДИАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ

Volkova A. A.

*Научный руководитель: заведующий отделением хирургии новорожденных ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова. доцент к.м.н. Шумихин В. С.
ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия*

CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH A OMPHALOCELE AND FRENO-PERICARDIAC HERNIA

Volkova A. A.

*Scientific Advisor: head of the department of surgery newborns Filatov children's city clinical hospital №13 associative professor Cand. Sci (Med) Shumihin V. S.
Filatov Moscow Pediatric Clinical Hospital, Moscow, Russia*

Из анамнеза: мальчик И., при антенатальной УЗ-диагностике выявлено омфалоцеле. При рождении состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Переведен в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова для оперативного лечения. Местно: в области пупочного кольца дефект 6,0x6,0 см, под оболочками определяется ткань печени, петли тонкого кишечника. Оболочки сухие. На 4 с.ж. выполнена операция – резекция необлитерированного омфало-мезентериального протока, пластика передней брюшной стенки. В послеоперационном периоде ребенок находился в отделении реанимации в течение 2-х суток. С 8 п/о суток начата энтеральная нагрузка по 20,0 мл грудным молоком с постепенным увеличением объема кормления до физиологической нормы. Выписан домой в возрасте 3-х недель в удовлетворительном состоянии. На рентгенограмме грудной клетки очаговых и инфильтративных теней не определяются, тень средостения расширена. В возрасте 3 месяцев госпитализирован в Морозовскую ДГКБ с подозрением на пневмонию. Жалобы: ухудшение состояния, отказ от еды, срыгивания, снижение массы тела, дыхательные расстройства. На момент осмотра: состояние тяжелое, стабильное, кожные покровы с цианотичным оттенком, отмечается тахипноэ до 50 в мин. Зависим от кислорода. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 138 уд. в мин. Дыхание проводится с обеих сторон, справа несколько ослаблено. Живот мягкий, не вздут, безболезненный. Печень не пальпируется. Кормится по 40 мл через зонд, стул самостоятельный. На фоне антибактериальной терапии – без эффекта. Выполнена компьютерная томография, выявлена правосторонняя диафрагмальная грыжа, в правом гемитораксе расположена левая доля печени. Для дальнейшего лечения переведен в отделение реанимации ДГКБ №13. На консилиуме было решено провести оперативное лечение – пластику правого купола диафрагмы лапаротомным доступом в экстренном порядке. В ходе операции - в брюшной полости небольшое количество жидкости,

спаечный процесс не выражен. При ревизии верхнего этажа брюшной полости выявлен дефект диафрагмы в переднем отделе размерами 40x50 мм, через который, в полость перикарда пролабирует левая доля печени (фreno-перикардиальная грыжа), которая низведена в брюшную полость. Диафрагма мобилизована, подшита к реберной дуге и грудине отдельными узловыми швами «этибонд» 2/0. Пересечена и перевязана круглая связка печени. При ревизии брюшной полости другой патологии не выявлено. Рана послойно ушита. После операции ребенок экстубирован, дыхательных расстройств не отмечалось. Выписан домой на 5 сутки после операции в удовлетворительном состоянии. Данний случай демонстрирует редкое сочетание омфалоцеле с фено-перикардиальной грыжей, а также трудности дифференциальной диагностики.

d-18

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ РЕБЕНКА 3 ЛЕТ С ТЯЖЕЛЫМИ ПОСЛЕДСТВИЯМИ ТЕРМИЧЕСКОЙ ТРАВМЫ, ПРОТЕКАВШЕЙ С ГНОЙНО-СЕПТИЧЕСКИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ОЖГОВОЙ БОЛЕЗНИ, В РЕЗУЛЬТАТЕ КОТОРОЙ СФОРМИРОВАЛИСЬ ВЫРАЖЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

Петрова Н. Г.

Научный руководитель: руководитель детского ожогового центра г.Москвы профессор д.м.н. Будкевич Л. И., заведующий отделением сочетанной травмы ДКБ №9 им. Г.Н. Сперанского к.м.н. Буркин И. А., врач-реабилитолог I ожогового отделения ДКБ №9 им. Г.Н. Сперанского доцент к.м.н. Шурова Л. В.

ДКБ №9 им. Г.Н.Сперанского, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF TREATING A 3 YEAR OLD CHILD WITH SERIOUS CONSEQUENCES OF THERMAL INJURY, PROCEEDING WITH PURULENT-SEPTIC COMPLICATIONS IN ACUTE PERIOD OF BURN DISEASE, AS A RESULT OF FORMED EXPRESSED VIOLATION OF THE LOWER LIMBS FUNCTION DUE TO THE PRIMA

Petrova N. G.

Scientific Advisor: head of children's burn center of Moscow. professor Dr. Sci (Med) Budkevich L. Y., head of combined injuries department of Speranskii children's clinical hospital Cand. Sci (Med) Burkin I. A., surgeon of burn unit of Speranskii children's clinical hospital associative professor Cand. Sci (Med) Shurova L. V.

Speranskii children's clinical hospital, Moscow, Russia

Пациент С., 3,8 мес., 1 февраля 2012 года получил травму – ожог пламенем на площади 50% п.т. и термоингаляционное поражение легких. После купирования ожогового шока, на 5 день после травмы, переведен в ожоговое отделение ДКБ №9 в крайне тяжелом состоянии. Через сутки после поступления по жизненным показаниям больному было выполнено оперативное вмешательство в области нижних конечностей на площади 35% поверхности тела с иссечением ожогового струпа до фасции с частичным удалением некротизированных мышц левой голени. После стабилизации общего состояния было осуществлено три этапа аутодермопластики расщепленными кожными перфорированными трансплантатами. Выписан через 2 месяца после травмы. Полный клинический диагноз «Ожог пламенем III степени лица, шеи, правой ушной раковины, туловища, обеих верхних, нижних конечностей S=50% п.т. Термоингаляционное поражение. Сепсис. Анемия. Катаральный эзофагит. Эрозивно-геморрагический гастрит. Очаговый». После выписки рекомендовано комплексное консервативное лечение по профилактике образования послеожоговых рубцов кожи и контрактур суставов. Через 8

месяцев после заживления ожоговых ран мальчик поступил в ДКБ №9 им. Г.Н. Сперанского в отделение плановой хирургии, где ему в течение 2-х недель проводилось местное лечение язвенных дефектов рубцов в области нижних конечностей (санация ран раствором Бетадина, Аквазана, 3% перекиси водорода и детергентами с последующим закрытием их повязками с Левомеколем и Инадином). После заживления ран, учитывая резкое нарушение походки из-за сгибательной контрактуры левого коленного сустава 3 степени, выполнена операция с рассечением рубцового конгломерата с пластикой свободным кожным трансплантатом (11.10.12г). Однако движения в области левого голеностопного сустава и эквинусная деформация левой стопы были не устранены из-за частичного поражения икроножной мышцы, укорочения ахиллова сухожилия слева, и пареза n.peroneus. Это потребовало 9.07.13г. комбинированного хирургического лечения, включающего выполнение подкожной ахиллопластики и выведение стопы с коррекцией аппаратом Илизарова, с последующей тракцией переднего отдела левой стопы вверх на 2 мм ежедневно в течение 1 мес. После устранения эквинусной деформации левой стопы, последняя была фиксирована на 3 месяца. Затем выполнен демонтаж аппарата Илизарова и левая нижняя конечность фиксирована в циркулярной пластиковой лонгете на 1 мес. В настоящее ребёнок в лонгете полностью нагружает левую нижнюю конечность.

d-19

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Spivak Ю. A.

Научный руководитель: к.м.н., доцент, заведующий отделением хирургии новорожденных и недоношенных детей доцент к.м.н. Шумихин В. С.

Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

CLINICAL DISCUSSION OF THE PATIENT WITH OSTEOPENESIS IMPERFECTA

Spivak Y. A.

Scientific Advisor: head of the Department of surgery of newborns and premature babies associative professor Cand. Sci (Med) Shumihin V. S.

N.F. Filatova Children's city clinical hospital, Moscow, Russia

Ребенок от I беременности, которая протекала с угрозой прерывания на 10 нед. I срочных родов в головном предлежании на 38 нед. При рождении оценка по шкале Аpgar 7-8 баллов. Вес 2830, рост 50 см. Закричал сразу, крик болезненный. У ребенка после рождения выявлены множественные деформации конечностей, гематома в правой теменной области, в связи с чем ребенок был переведен в отделение хирургии новорожденных и недоношенных детей ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова по экстренным показаниям с диагнозом: множественные переломы трубчатых костей (несовершенный остеогенез?). При осмотре в отделении: состояние ребенка тяжелое. Общий объем активных движений снижен. Пассивные движения болезненны. Беспокоен. Большой родничок выполнен. Не лихорадит. Кормится по 10,0 мл, не срыгивает. Череп башенной формы. Кости черепа податливые. Имеется гематома правой теменной области. Суставы деформированы, гиперэластичны. Имеется сгибательная контрактура левого лучезапястного сустава. Правая верхняя конечность с микроциркуляторными расстройствами, теплая, капиллярная реакция снижена. В неврологическом статусе без очаговой и менингеальной симптоматики. На рентгенограмме костей скелета определяется перелом левой теменной кости, сросшиеся переломы правой и левой ключицы, обеих костей правого предплечья в ср/з со смещением. Отмечается угловая

деформация и отсутствие костномозгового канала в ср/З обеих плечевых костей без признаков консолидации. На УЗИ костей черепа в области левой теменной кости определяется перелом. УЗИ органов брюшной полости без патологии. НСГ в пределах возрастной нормы. В отделении ребенку выполнена фиксация правой верхней конечности повязкой Дезо. Заключение травматолога: показаний к оперативному лечению нет. Консультация невролога ЗЧМТ. Ушиб головного мозга легкой степени. Перелом правой теменной кости, затылочной кости. Посттравматическая невропатия n. medianus слева, n. ulnaris (частичная). Синдром мышечной дистонии. Несовершенный остеогенез. Консультация генетика: несовершенный остеогенез. В отделении ребенку проводилась инфузионная, антибактериальная, гемостатическая, иммунокорригирующая, противогрибковая терапия. При наблюдении за ребёнком в динамике на повторных рентгенограммах и УЗИ наблюдалась консолидация переломов. Ребёнок выписан на 23 день в удовлетворительном состоянии со сросшимися переломами под наблюдение невролога, ортопеда, окулиста по месту жительства. Даны рекомендации по приему препаратов, назначенных неврологом. После проведенной амбулаторно терапии (нейротропная терапия, физиолечение) активные движения в верхних конечностях восстановились. Вывод: данный клинический случай демонстрирует редкое генетическое заболевание, для которого не существует специфической терапии.

d-21

ПОПЫТКА РЕПЛАНТАЦИИ ЛЕВОЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ У РЕБЕНКА 18 ДНЕЙ ЖИЗНИ

Короткова Е. С.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Шумихин В.С.

ДГКБ 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

AN ATTEMPT TO THE LEFT LOWER LIMB REPLANTATION IN A CHILD 18 DAYS OF LIFE

Korotkova E. S.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Shumihin V. S.

N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Клинический случай пациента с диагнозом: «Травматический отрыв левой нижней конечности. Травматический шок. Посттравматическая нейропатия левого плечевого сплетения. Ожог 2-й степени левого локтевого сустава (площадь поверхности 1%). Синдром срыгивания. Из анамнеза: 15.08.13 г. девочка 18 дней жизни пострадала в ДТП, в результате которого произошла травматическая ампутация левой нижней конечности на уровне коленного сустава. С места ДТП в крайне тяжелом состоянии, обусловленном травматическим шоком, доставлена в больницу г. Красногорска, где проведена противошоковая терапия и выполнена минимальная ПХО раны, во время которой ампутированный сегмент, удерживающийся на кожном мостике, был отсечен и уложен в стерильный пакет со льдом, а на культе конечности наложена давящая повязка. Переведена в ДГКБ 13 им. Н.Ф. Филатова Поступила, минуя приемное отделение, в операционную. При поступлении: состояние очень тяжелое. Медикаментозная седация. Отмечается выраженная бледность кожных покровов. Западение большого родничка. Дыхание самостоятельное через интубационную трубку. При аусcultации – дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца звучные. ЧСС – тахикардия до 170 уд/мин. АД 49\16 мм рт ст. Живот мягкий, доступен пальпации. Мочеиспускание по уретральному катетеру. St. localis: На левой верхней конечности повязка со скучным сукровичным отделяемым. На культе ампутированной конечности

повязка обильно пропитана сукровичным отделяемым. Ампутированный сегмент находится в двойном полиэтиленовом пакете со льдом. Проведена экстренная операция – реплантация левой голени: выполнен металлоостеосинтез спицами Киршнера, наложены сосудистые анастомозы подколенных артерии и вены, получен кровоток. Дистальный конец малоберцового нерва в подколенной ямке подшип по типу "конец в бок" к заднему большеберцовому. После этого ребенок получал ГБО и консервативную терапию на протяжение 4х дней, однако послеоперационный период протекал с отрицательной динамикой, адекватный кровоток в реплантированной конечности не восстановился. Отмечался некроз левой нижней конечности, в связи с чем 19.08.13 г. проведена ампутация левой нижней конечности. В послеоперационном периоде получала ГБО и консервативную терапию. Динамика положительная. Однако отмечались трофические нарушения в области послеоперационной раны. 03.09.13г. – вторичная хирургическая обработка раны. Динамика положительная. Ребенок выписан домой через 2 недели в удовлетворительном состоянии. Местно отмечается – небольшой отек и гиперемия. Целью данной работы является демонстрация редкого для такого возраста клинического случая, а также анализ попытки реплантации левой голени.

d-22

ЗАДНИЙ ОКЦИПИТОСПОНДИЛОДЕЗ КАК МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ РЕЦИДИВА АТЛАНТОАКСИАЛЬНОЙ ДИСЛОКАЦИИ НА ФОНЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ

Павлова Д. Д.

Научный руководитель: нейрохирург Мещеряков С. В.

НИИ Неотложной детской хирургии и травматологии, Москва, Россия

REAR OCCIPITOSPONDYLODESIS AS A TREATMENT OF RECURRENT ATLANTOAXIAL DISLOCATION DUE TO THE CRANIOVERTEBRAL REGION ANOMALY

Pavlova D. D.

Scientific Advisor: neurosurgeon Meshcheryakov S. V.

Scientific research Institute of Urgent Children's Surgery and Traumatology, Moscow, Russia

Больной О., ребенок от 2 беременности, 1 срочных родов (касарево сечение) на 32 неделе. Беременность протекала с угрозой прерывания. С рождения отстает в психомоторном развитии. В процессе роста отмечается непропорциональный рост головы, вентрикуломегалия на фоне атрофии головного мозга по данным КТ и НСГ. У генетика не консультировались. В 1 год 4 мес. была получена травма: выпал из коляски и ударился головой. Сразу после травмы отмечалось отсутствие движений в конечностях, нарушение дефекации, дыхание самостоятельное. Ребенок госпитализирован в отделение нейрохирургии НИИ НДХИТ для обследования и лечения. При осмотре: состояние средней тяжести. Имеется расщелина мягкого неба. Усилен рисунок подкожных вен на голове. Ушные раковины расположены низко, форма изменена. Низкий рост волос на шее. Четырехпальцевая складка ладони. Передняя брюшная стенка гипотонична. Мошонка сформирована под одно яичко, монорхизм. Неврологический статус: отстает в психомоторном развитии. Большой родничок увеличен, не выбухает. В сознании, фиксирует взор. Зрачки D=S, фотопреакция, фонация сохранена. Тетрапарез. КТ головы: асимметричная вентрикуломегалия D>S, атрофия головного мозга D>S, гипогенезия мозолистого тела. Множественные пороки развития скелета головы и шеи, платибазия с атлантоаксиальной дислокацией, вариант базилярной импрессии с компрессией каудальных отделов продолговатого мозга, позднее окостенение атланта. Гидроцефалия. МРТ головы: переход продолговатого

мозга в спинной с последствиями сдавления и ишемии. Учитывая наличие вывиха атланта, сроки после травмы, клинические и рентгенологические данные, ребенку проведено наложение Гало-аппарата (Halo-cast "ЦИТО") для наружной фиксации шейного отдела позвоночника. Фиксация дуг С₁-С₂ проволокой, локальный спондилодез С₁-С₂ аутокостью. Была рекомендована галофиксация в течение 3-4 месяцев. Однако по причине несостоятельности фиксации внешнего кольца аппарата и развившихся соматических осложнений гало-аппарат был снят через 1 месяц после операции. В мае 2013 года повторная госпитализация. По результатам КТ головы: спондилодез С₁-С₂ отсутствует, рецидив вывиха С₁. Ребенку выполнен задний окципитоспондилодез с помощью титанового имплантируемого фиксатора, изготовленного на основе стереолитографической модели, созданной по данным КТ пациента. На контрольной КТ от июня: декомпрессия достаточная, фиксация стабильная, вывих вправлен. При наличии достаточного спондилодеза через год возможно удаление фиксатора. Важно отметить, что на момент выписки ребенок начал ходить. Данный клинический случай демонстрирует уникальное сочетание множественных аномалий развития и сложного характера травмы, что затрудняет выбор тактики рационального лечения.

d-23

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕЙРОИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ

Манукян С. Р.

*Научный руководитель: заведующий отделением неотложной абдоминальной и гнойной хирургии Морозовской Детской Городской Клинической Больницы доцент
к.м.н. Трунов В. О.*

Морозовская Детская Городская Клиническая Больница, Москва, Россия

MEDICAL CASE OF LAPAROSCOPIC CURING NEURONAL INTESTINAL DYSPLASIA

Manukyan S. R.

*Scientific Advisor: chief of emergency abdominal and purulent surgery Morozovskaya
Children's City Clinical Hospital associative professor Cand. Sci (Med) Trunov V. O.
Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia*

Больной М., 7 месяцев, поступил в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу для обследования в связи с хроническими запорами. Из анамнеза известно: склонность к запорам с рождения, последний стул за неделю до экстренного поступления в стационар. При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Выполнена очистительная клизма, после которой был получен каловый, твердый стул. На рентгенограмме органов брюшной полости в положении стоя – расширенные петли кишечника с уровнями жидкости. Ирригоскопия: картина мегаколона, сужение в области ректосигмоидного перехода и сигмовидной кишки. При исследовании биоптата слизистой прямой кишки реакция на ацетилхолинэстеразу отрицательная со всех уровней. Гистологическая картина соответствует нейроинтестинальной дисплазии. На основании данных анамнеза, клинической картины, лабораторных и инструментальных данных, был поставлен диагноз: нейроинтестинальная дисплазия. Сопутствующие заболевания: левосторонняя пахово-мошоночная грыжа. Перинатальное поражение центральной нервной системы. В течение десяти дней, была проведена консервативная терапия. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на амбулаторное долечивание с последующим плановым оперативным вмешательством. Спустя три недели пациент поступил в стационар для проведения планового оперативного вмешательства. Выполнено лапароскопическое низведение толстой кишки, резекция

ректосигмоидного отдела: при ревизии выявлено, что ректосигмоидный отдел расширен до 3 см, стенки склерозированы, в дистальной части прямой кишки определяется сужение; на границе расширенной и неизменной толстой кишки с помощью монополярной коагуляции сформировано окно в брыжейке; мобилизован ректосигмоидный и нисходящий отдел, низведены на промежность без натяжения брыжейки, выполнена его резекция; наложен циркулярный анастомоз между низведенной толстой кишкой и слизистой анального канала. Послеоперационный период без осложнений. Через неделю после оперативного вмешательства ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. Данный клинический случай демонстрирует возможность современного малоинвазивного выполнения резекции толстой кишки путем лапароскопической операции.

d-24

**КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА 13 ЛЕТ С ДИАГНОЗОМ:
ПЕРВИЧНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ПАННИКУЛИТ (БОЛЕЗНЬ ВЕБЕРА-
КРИСЧЕНА), РАЗВИВШЕЙСЯ НА ФОНЕ СИНДРОМА БАРДЕ-БИДЛЯ,
СОСТОЯНИЯ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ И ХРОНИЧЕСКОЙ
ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

Ратников С. А.

*Научный руководитель: ассистент кафедры детской хирургии РНИМУ ассистент
к.м.н. Голованёв М. А.
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия*

**CLINICAL CASE A CHILD 13 YEARS OF AGE WITH A DIAGNOSIS OF
IDIOPATHIC PRIMARY PANNICULITIS (WEBER-CHRISTIAN DISEASE) HAS
DEVELOPED AGAINST THE BACKGROUND OF THE BARDET-BIEDL
SYNDROME IN THE BACKGROUND CONDITION AFTER KIDNEY
TRANSPLANTATION, CHRONIC RENAL**

Ratnikov S. A.

*Scientific Advisor: Assistant Professor of Pediatric Surgery of the Russian National Research
Medical University assistant of professor Cand. Sci (Med) Golovanev M. A.
N.F. Filatov Children's Clinical Hospital № 13, Moscow, Russia*

Девочка К. 13 лет, с 1,5 лет отмечает плохое зрение. С 2-х лет отмечалось генерализованное ожирение. В этом же возрасте оперирована по поводу болезни Блаунта с 2-х сторон. Так же, известно, что с 2,5 лет отмечалось нарастание явлений хронической почечной недостаточности неясного генеза, проявляющаяся массивной протеинурией. В возрасте 8 лет была выполнена трансплантация почки. В июле 2012 на левой голени в области послеоперационного рубца появилось болезненное уплотнение, в дальнейшем аналогичное уплотнение появилось на правой голени. В начале августа 2012 состояние ребенка резко ухудшилось, в области уплотнений появилась гиперемия, отек, болезненность. Ребенок госпитализирован в Раменское ЦРБ с диагнозом – флегмона в области нижней трети обеих голеней, состояние после перенесенного рожистого воспаления кожи. Получала антибактериальную терапию, дважды производилось вскрытие флегмон. На фоне проводимого лечения отмечалось состояние с отрицательной динамикой, 17.08.12 ребенок переведен для дальнейшего лечения в ДГКБ №13 им Н.Ф. Филатова в отделение неотложной и гнойной хирургии. При поступлении состояние ребенка тяжелое, по совокупности заболеваний. На коже лица, груди, в подмышечных областях, на животе, ногах – множественные экхимозы размером от 0,5 до 3 см в диаметре. Правая голень резко отечна, отмечается местная гипертерmia, в нижней и средней трети гиперемирована, пальпация резко болезненная. По передней

поверхности имеется рана размерами 3x4 см с неровными контурами, выполнена некротическими массами черного цвета. Имеются 4 раны меньших размеров по передней и наружной поверхности, также выполненных некротическими массами. В отделении неоднократно оперирована, проводились этапные некрэктомии в области голеней с двух сторон в период с 17.08.12г по 30.08.12г. После очищения раны и образования грануляций, 10.10.12 г выполнена повторная некрэктомия, свободная кожная пластика полнослойным лоскутом. При УЗИ от 27.10.12 в левой ягодичной области визуализируется полость 20x30 мм, справа 60x30 мм с наличием жидкости со взвесью. По поводу чего, выполнено вскрытие и дренирование флегмон ягодичной области. В левой ягодичной области отмечается полное заживление раны. На 19 послеоперационные сутки, в правой ягодичной области несостоительность операционных швов, по поводу чего выполнялось неоднократное наложение вторичных швов. Принято решение рану вести открытым способом с использованием раневого покрытия «Промогран». Отмечалась хорошее заполнение раны грануляциями и постепенная эпителиализация. Ребенок выписан 13.09.13 г, при выписке рана в области правой ягодицы с тенденцией к эпителизации, выполнена грануляциями. Показано дальнейшее лечение. У данного ребенка наблюдается осложненное течение гнойных процессов, протекающих с постоянными рецидивами, на фоне сложной генетической патологии (с-м Барде Бидля).

d-25

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ АРТЕРИОВЕНозНЫЕ КОММУНИКАЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДВУХМЕСЯЧНОГО РЕБЕНКА

Смолянкин А. А.

Научный руководитель: врач-хирург к.м.н. Куликова Н. В.

ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

ARTERIOVENOUS COMMUNICATION OF MAIN VESSELS IN THE TWO-MONTH BABY

Smolyankin A. A.

Scientific Advisor: surgeon Cand. Sci (Med) Kulikova N.V.

Filatov Children State Hospital №13, Moscow, Russia

Ребенок от 1 беременности, своевременные оперативные роды. Апгар 7/7. С первых часов жизни отмечалась тяжелая дыхательная недостаточность, синдром мекониальной аспирации, реанимационные мероприятия в родзале, ИВЛ в течение первого месяца жизни. Также с рождения отмечалось увеличение в объеме правой ноги, от бедра до стопы, плотное наощущение. На втором месяце жизни диагностирован хилоторакс, установлен плевральный дренаж, по которому за 4 суток отошло 300 мл хилезной жидкости. Отмечалось различие артериального давления на руках и на ногах ребенка. По данным ЭХО-КГ диагностирован ВПС: коарктация аорты, ДМЖП, ООО, ОАП. Недостаточность кровообращения 2б степени связывали именно с этим. На ЭКГ отмечалась перегрузка правого желудочка, отклонение ЭОС вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. По УЗИ определялись патологические сосуды, отходящие от аорты, с высокой скоростью кровотока. Для уточнения диагноза была выполнена МСКТ с внутривенным контрастным усиливанием, на котором отмечалась артериовенозная мальформация правой половины туловища. С целью визуализации гемодинамики выполнена ангиография. Выявлено отхождение от аорты четырех патологически гиперплазированных межреберных артерий справа диаметром до 4 мм, по которым происходит сброс в нижнюю полую вену. Дистальные отделы аорты, ниже отхождения почечных артерий гипоплазированы, сужение до 3х мм, вероятно, вследствие синдрома

обкрадывания. Было выполнено торакоскопическое клипирование двух межреберных артерий. По плевральному дренажу длительное время отходило хилезное отделяемое. Состояние ребенка после операции с положительной динамикой, отек правой ноги, наблюдавшийся с рождения, спал. Планируется второй этап оперативного лечения - лапароскопическое клипирование оставшихся патологических межреберных артерий.

d-26

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: МИОФИБРОЛАСТИЧЕСКАЯ ОПУХОЛЬ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Барыбина Ю. О.

Научный руководитель: ассистент к.м.н. Задвернюк А. С., асс. к.м.н. Васильев К. Г.
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

CLINICAL CASE: MYOFIBROBLASTIC TUMOR OF THE ABDOMEN

Barybina J. O.

Scientific Advisor: assistant of professor Zadvernyuk A. S., ass. professor Vasiliev K. G.
Filatov Children State Hospital № 13, Moscow, Russia

В возрасте 1 года, ребенок оперирован по месту жительства - удаление опухоли печени, холецистоэктомия. В мае 2010 повторное оперативное вмешательство: дренирование желчных ходов. Вследствие неэффективности оперативного лечения, в августе 2010 повторное оперативное вмешательство (холедохеоанастомоз). В августе 2010 появилась фебрильная температура. Консервативная терапия 1 месяц – без эффекта. С диагнозом абсцесс печени, ребенок госпитализирован в экстренном порядке в ДГКБ №13. Лапаротомия, удаление абсцесса брюшной полости. Выписан в удовлетворительном состоянии. В январе 2013 года рецидив, повторное удаление опухоли брюшной полости. При гистологическом исследовании – псевдоопухоль. В августе 2013 плановая госпитализация. За время нахождении в отделении развились признаки кишечной непроходимости. В экстренном порядке: лапаротомия, висцеролиз. Послеоперационный период не осложнен, ребенок выписан. Повторная госпитализация в связи с длительно сохраняющимся субфебрилитетом. По данным инструментальных методов исследования: УЗИ брюшной полости - в проекции VIII и I сегментов печени образование пониженной эхогенности, неоднородной структуры, «охватывающее» воротную вену, размерами 84x50x65 мм., МСКТ - печень значительно увеличена в размерах, справа от ствола воротной вены на уровне VIII сегмента определяется образование неправильной округлой формы, с нечеткими контурами прежних размеров и структуры. Кпереди от правой почки, позади правой доли печени определяется объемное образование размерами 3,1x5,2x3,8 см с четкими бугристыми контурами, неравномерно накапливающий контрастный препарат. В области ворот селезенки, позади желудка сохраняется ранее выявленное объемное образование размерами 3,1x2,0x2,7 см с четкими бугристыми контурами. Лапаротомия, резекция объемного образования. При ревизии, обнаружена опухоль 5x5x5 см, плотная, бугристая, коричневого цвета, исходящая из задней стенки желудка. Опухоль отделена в пределах здоровых тканей, удалена со стенкой желудка. Находился в ОРИТ, переведен в отделение на 5 п/о сутки. При повторном УЗИ: в VIII сегменте сохраняются ранее описанное образование, размерами 44x45x61 мм, охватывающее воротную вену. Ребенку проводилась антибактериальная, инфузционная, гормональная, гастропротективная, симптоматическая терапия. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии. Псевдоопухоль – редкое заболевание печени, внепеченочной желчной системы, биологическая природа которого до сих пор до конца не ясна. Цель данной демонстрации – показать редкий клинический случай.

Секция «Общая хирургия»

с-2

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛИЧЕНИЯ СТЕНОЗИРУЮЩЕГО АТЕРОСКЛЕРОЗА КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ, ПРИВЕРЖЕННОСТЬ К СТАНДАРТАМ ЛЕЧЕНИЯ

Томашкевич А.И., Томашкевич А.И., Распутина А.В.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Распутина Л.В.

Винницкий национальный медицинский университет им Н.И. Пирогова, Винница,
Украина

CLINICAL CASE OF SURGICAL CREASE STENOTIC CORONARY ATHEROSCLEROSIS, A COMMITMENT TO STANDARDS OF TREATMENT

Tomashevych A.I., Tomashkevych A.I., Rasputina A.V.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Rasputina L.V.

Vinnitsa National Medical University named by N.I. Pirogov, Vinnitsa, Ukraine

Больная Н., 74 г., поступила в клинику 25.02.13 с жалобами на одышку, повышение давления до 180/100 мм рт. ст., боли за грудиной с иррадиацией в обе руки при незначительной физической нагрузке, длительностью 20-30 мин., купирующиеся приемом 2-х таблеток нитроглицерина. Из анамнеза: менопауза с 55 лет, более 15 лет болеет многоузловым зобом (получает L-тиroxин 150 мг в сутки), болеет гипертонической болезнью с 27 лет, с 45 лет принимает лизиноприл 10 мг в сутки, наследственный анамнез отягощен (по отцовской линии). Вредных привычек нет. Индекс массы тела – 31,6 кг/м². Болеет ишемической болезнью сердца (ИБС) с 1996 г., когда впервые перенесла Q-инфаркт миокарда задней стенки левого желудочка. Лечилась консервативно, лечение принимала не регулярно. В августе 2011 отметила ухудшение состояния, когда участились приступы стенокардии. В связи с чем выполнена коронарография (многососудистое поражение левой коронарной артерии (ЛКА)). 16.09.11 - аортокоронарное шунтирование (АКШ), установлено два шунта: первый – аорта/передняя межжелудочковая ветвь (ПМЖВ) ЛКА, второй – аорта/огибающая ветка (ОВ) ЛКА. В послеоперационном периоде принимала клопидогрель 75 мг, аспирин 100 мг, бисопролол 10 мг, L-тиroxин 150 мг. Последующие шесть месяцев состояние стабильное без болевого синдрома и признаков сердечной недостаточности. С мая 2012 г. состояние ухудшилось, в связи с чем выполнена коронарография (стенозы ПКА 60%, ЛКА 90%) и бифуркационное стентирование н/з ЛКА, в ПМЖВ имплантирован стент luc-Chopin 3,0*34 , ОВ – luc-Chopin 3,0*22, в ПКА – стент luc-Chopin 3,0*34, стентирование правой почечной артерии luc-Chopin 4,5*18. Лечение: телмисартан 80 мг, бисопролол 10 мг, симвастатин 20 мг, аспирин 100 мг, клопидогрель 75 мг, L-тиroxин 150 мг. С 2 февраля 2013 г. появились стенокардитические боли, по поводу чего принимала кардикет 20 мг 2 р/сутки. Несмотря на проводимое лечение 28.20.2013 г. доставлена бригадой скорой помощи. В ургентном порядке проведена коронарография (рестеноз ОВ ЛКА, с/з ПКА – 90%). После реканализации ОВ ЛКА выполнена баллонная ангиопластика 1,5*10 (10 атм.), 2,0*15 (12 атм.), 2,5*10 (12 атм.), 3,0*15 (12 атм.), кровоток в ОВ ЛКА восстановлен, TIMI II-III. После реканализации ПКА – баллонная ангиопластика с/з стенозированного участка 1,5*10 (12 атм.), 2,5 (16 атм.), кровоток в ПКА восстановлен, TIMI II-III. Лечение продолжает в полном объеме, пациентка выписана в удовлетворительном состоянии. Данный клинический пример демонстрирует прогрессирование атеросклеротического поражения коронарных сосудов у женщины с множественными факторами риска развития ИБС. Несмотря на активное хирургическое лечение, интервенционное вмешательство, в данном клиническом случае

недостаточное внимание уделялось модифицирующим фактором риска, а именно снижению массы тела, а также эффективной гиполипидемической терапии.

с-3

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ УЩЕМЛЕННЫХ ГРЫЖ

Аббасов Э.Т.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Лелянов А.Д.

Смоленская государственная медицинская академия, кафедра госпитальной хирургии,
Смоленск, Россия

DIFFICULTIES OF DIAGNOSTICS OF THE STRANGULATED HERNIAS

Abbasov E.T.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Lelyanov A.D.

Smolensk State Medical Academy, hospital surgery department, Smolensk, Russia

Цель: оценить значение инструментальных методов исследования в диагностике ущемленных грыж (УГ). Актуальность: несмотря на постоянное совершенствование методов исследования нередко допускаются ошибки в диагностике (УГ), что является одной из причин высокой послеоперационной летальности. Материалы и результаты исследования: проведен ретроспективный анализ 64 больных в возрасте от 19 до 88 лет с УГ, лечившихся за последние 5 лет в клинической больнице скорой медицинской помощи (КБСМП) г. Смоленска. Летальный исход был зафиксирован в 9% случаев. Причинами высокой летальности являлись тяжелые сопутствующие заболевания, а также ошибки диагностики этой патологии. В качестве примера трудностей в диагностике УГ приводим истории двух пациентов. Больной О., 67 лет, после осмотра в приемном отделении терапевтом и хирургом с диагнозом ИБС и левосторонняя плевропневмония был госпитализирован 09.09.2012 года в терапевтическое отделение КБСМП с назначением консервативной терапии. Жалобы на боли в животе и груди сохранялись, лабораторные показатели свидетельствовали о прогрессировании воспалительного процесса. После повторного осмотра хирургом была назначена спиральная компьютерная томография (СКТ) в экстренном порядке. Диагностирована левосторонняя диафрагмальная и боковая вентральная грыжи. При уточнении анамнеза заболевания установлен факт тупой травмы груди и живота за 2 месяца до госпитализации. Выполнена верхне-срединная лапаротомия. Выявлен линейный разрыв купола диафрагмы около 14 см с выходом в левый гемиторакс желудка и сегмента ободочной кишки, а также разрыв мышц боковой стенки живота. В грыжевом мешке вентральной грыжи находилась ущемленная жизнеспособная петля тонкой кишки. Произведено вправление внутренностей в брюшную полость. Ушита диафрагма и устранен дефект брюшной стенки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Выписан на 14-е сутки. Пациентка П., 64 лет госпитализирована 09.10.2012 года в хирургическое отделение КБСМП с диагнозом правосторонний паховый лимфаденит, по поводу которого в течение месяца лечилась у хирурга в больнице пос. Озерный Смоленской обл. Произведено вскрытие аденофлегмоны, выделилось около 100 мл гнойного экссудата. На следующий день установлено поступление кишечного содергимого в рану. Для уточнения диагноза были выполнены срочное СКТ органов брюшной полости и диагностическая лапароскопия. Установлено пристеночное ущемление подвздошной кишки с развитием участка некроза и перитонита. Экстренно произведена нижне-срединная лапаротомия, резекция сегмента подвздошной кишки с формированием анастомоза конец в конец. Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 10-е сутки. Через 30 суток выполнена лапароскопическая

пластика грыжевых ворот. Заключение: использование СКТ и лапароскопии позволяет избежать ошибок в диагностике ущемленных грыж.

c-4

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДИВЕРТИКУЛА МЕККЕЛЯ

Григорьева И.Ю., Крыловецкая М.А.

Научный руководитель: профессор, доктор медицинских наук профессор д.м.н. Лелянов
А.Д.

Клиническая больница скорой медицинской помощи, Смоленск, Россия

DIFFICULTIES IN THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF MECKEL'S DIVERTICULUM

Grigoryeva I.Y., Krilovetskaya M.A.

Scientific Advisor: Professor, Doctor of Medical Sciences professor Dr. Sci (Med) Lelanov
A.D.

Clinical Emergency Hospital, Smolensk, Russia

Дивертикул Меккеля обнаруживают у 0,06%-2% больных при операциях на органах брюшной полости и у 2-3% - на аутопсии. Дивертикул, как правило, располагается на противобрыжечном крае тонкой кишки, на расстоянии 25-150 см от ileocecalного угла, но может находиться и непосредственно около баугиниевой заслонки, а так же до 280 см удаления от нее. Размеры дивертикула обычно от 1 до 15 см в длину и 0,5-3 см в поперечнике. Клиническая манифестация дивертикула Меккеля характерна лишь при развитии осложнений: дивертикулита, непроходимости кишечника, вызванной дивертикулом, изъязвления стенки дивертикула и кровотечение. В качестве примера приводится клиническое наблюдение. Больная П., 59 лет госпитализирована 13.02.13г. в хирургическое отделение КБСМП г. Смоленска с диагнозом: острый аппендицит. В 2009 г. перенесла операцию - гистерэктомию матки по поводу рака шейки матки. Нарастающие боли и выявление болезненности при пальпации в правой подвздошной области манифестирували клиническую картину острого аппендицита. Через 2 часа после поступления под общим обезболиванием разрезом Волковича-Дьяконова вскрыта брюшная полость. При ревизии выявлен выраженный спаечный процесс в ileocekalной области. Червеобразный отросток не найден (впоследствии было установлено, что он был удален при экстирпации матки). Расширен операционный доступ. Проксимально на 25 см от слепой кишки выявлен дивертикул Меккеля, длиною 8 см с широким (3 см) основанием. Верхушка его утолщена, с признаками флегмонозного воспаления. Брыжейка дивертикула (3 см) лигирована и пересечена. Основание прошито аппаратным скобочным швом (УО-40) и дивертикул удален. Механический шов прикрыт узловыми серозно-мышечными швами. Брюшная полость осушена, в малый таз проведен трубчатый перфорированный дренаж. Послеоперационный период протекал без осложнений, дренаж удален на 4-е сутки. Операционная рана зажила первичным натяжением. В удовлетворительном состоянии больная выписана на 16-е сутки после операции. Результат гистологического исследования удаленного препарата: гнойное воспаление стенки и некроз слизистой оболочки дивертикула. Таким образом, избранная хирургическая тактика позволила радикально удалить деструктивно измененный дивертикул и тем самым предупредить возможную вероятность развития перитонита. Приведенное наблюдение указывает на настоятельную необходимость полного сбора анамнеза жизни, с уточнением характера перенесенных операций. Вместе с тем необходимо проводить тщательную ревизию брюшной полости для выявления патологического очага.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ У ВЗРОСЛОГО

Стативко О.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Вертянкин С.В., ассистент к.м.н. Майоров Р.В.

*Клиническая больница им. С.Р. Миротворцева Саратовского Государственного
Медицинского Университета им. В.И. Разумовского, Саратов, Россия*

RARE CASE OF INTESTINAL BLEEDING IN ADULTS

Stativko O.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Vertyankin S.V., assistant of professor Cand. Sci (Med) Maiorov R.V.

Clinical Hospital n.a. S.R. Mirotvortcev of Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovskii, Saratov, Russia

Дивертикул Меккеля является актуальной проблемой современной хирургии в связи с трудностью диагностики большинства его осложнений, из которых кишечное кровотечение составляет около 5 %. Цель представления клинического случая - показать трудность диагностики кровотечений из дивертикула Меккеля и необходимость активной хирургической тактики. Больной Ш., 23 лет поступил в клинику факультетской хирургии и онкологии им. С.Р. Миротворцева г. Саратова 10.11.12 с жалобами на жидкий черный стул, слабость, головокружение. Болен в течение недели, когда впервые появились и начали нарастать вышеупомянутые жалобы. Госпитализирован в экстренное хирургическое отделение. Объективно состояние тяжелое, отмечается выраженная бледность кожного покрова, артериальное давление 120 и 80 мм рт.ст., пульс 115 в минуту. Per rectum – кал черного цвета, патологических образований на расстоянии 7 см нет. Реакция Грегерсена резко положительная. По желудочному зонду – остатки пищи без примеси крови. В общем анализе крови: эритроциты - 1,82*10¹², гемоглобин - 53 г/л, Нt - 16,5%. Проводилась дифференциальная диагностика между болезнью Крона, дивертикулярной болезнью, лейомиомой тонкой кишки, опухолью толстой кишки, опухолью поджелудочной железы с вирсунгоррагией или опухолью печени с гемобилией. При фиброгастроудоденоскопии патологии не выявлено. Ректороманскопия: мелена. Выполнена магнитно-резонансная томография органов брюшной полости – объемных образований не выявлено. В связи с наличием клиники продолжающегося кровотечения показано оперативное лечение. Выполнена среднесрединная лапаротомия. При ревизии на расстоянии 90 см от илеоцекального угла – дивертикул размерами 4x3x2 см. Проксимальное и дистальное дивертикула подвздошная кишка заполнена кровью. Начальные отделы тощей кишки имеют мелкобугристый рельеф за счет лимфоидной инфильтрации. Для исключения болезни Крона интраоперационно выполнена ФГДС с ручным пособием с целью осмотра измененного отдела тощей кишки. В связи с отсутствием другой патологии органов брюшной полости источником кровотечения признан обнаруженный дивертикул Меккеля. Учитывая его оклобрыжеечное расположение, выполнена резекция 10 см подвздошной кишки с дивертикулом, наложен терминотерминальный анастомоз однорядным непрерывным швом. Гистологическое заключение: стенка дивертикула тонкой кишки с воспалением в слизистой оболочке и эрозированием. Послеоперационный период протекал благоприятно, анемия корrigирована. Выписан в удовлетворительном состоянии на девятое сутки после операции. Выводы: Диагностические возможности современного стационара не позволяют достоверно поставить диагноз кишечного кровотечения из дивертикула Меккеля, в связи с чем необходима активная хирургическая тактика после

исключения другой патологии, сопровождающейся желудочно-кишечным кровотечением.

с-6

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГРЫЖИ РИХТЕРА

Клевакина С.А., Шустова В.Б.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Лелянов А.Д.

Клиническая больница скорой медицинской помощи, Смоленск, Россия

DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS OF RICHTER'S HERNIA

Klevakina S.A., Shustova V.B.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Lelanov A.D.

Clinical Emergency Hospital, the city of Smolensk, Smolensk, Russia

Грыжа Рихтера представляет пристеночное ущемление подвздошной кишки в грыжевом образовании. Наиболее часто встречается у женщин при бедренных грыжах. При этом, как правило, отсутствуют выраженные боли и симптомы кишечной непроходимости. В качестве клинического примера приводим историю болезни больной В.64 лет, поступившей 09.10.12 г. в хирургическое отделение КБСМП г. Смоленска с жалобами на наличие в правой паховой области опухолевидного образования и покраснение кожи над областью выпячивания, возникшие 28.09.12 г. после физической нагрузки. Обратилась к хирургу по месту жительства (ЦРБ пос. Озерный Смоленской области). Лечилась по поводу пахового лимфаденита справа (ципрофлоксацин, УВЧ). Воспаленный инфильтрат увеличивался в размерах, нарастили боли. 9.10.12 г. госпитализирована в хирургическое отделение КБСМП г. Смоленска с диагнозом - паховый лимфаденит справа. В экстренном порядке выполнена операция: вскрытие и дренирование абсцедирующего лимфаденита. Через сутки после вскрытия в раневом отделяемом обнаружена примесь кишечного содержимого. При диагностической лапароскопии (11.10.12 г.) выявлены: серозно-фибринозный перитонит и пристеночное ущемление стенок подвздошной кишки в бедренном канале с признаками некроза прилежащего участка. Произведена резекция сегмента тонкой кишки с формированием межкишечного анастомоза конец в конец, брюшная полость промыта раствором фурацилина и дренирована. В послеоперационном периоде проводились: антибиотикотерапия, смена повязок, санация гнойной полости после вскрытия лимфаденита. Швы сняты на 8 сутки, рана зажила первичным натяжением. Пациентка выписана на 10 сутки в удовлетворительном состоянии. При выписке рана в паховой области 2 см * 2 см * 1,5 см, выстлана грануляциями с выраженной краевой эпителизацией. Продолжала лечиться амбулаторно у хирурга по месту жительства. 7.02.13 г. в плановом порядке госпитализирована в хирургическое отделение КБСМП с диагнозом: Правосторонняя бедренная грыжа. На следующие сутки выполнена операция: лапароскопическая герниопластика справа по способу Лихтенштейна. В качестве имплантата использовали полипропиленовый эндопротез, который был помещен предбрюшинно(по методу «*sub lay*»). Таким образом, у больной с пристеночным ущемлением подвздошной кишки бедренной грыжи был ошибочно диагностирован абсцедирующий паховый лимфаденит, что привело к некрозу стенки кишки и развитию перитонита. Только благодаря лапароскопии установлено пристеночное ущемление подвздошной кишки в бедренной грыже. Последующая рациональная хирургическая тактика обеспечила излечение больной.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ТРАНСЛОКАЦИИ ГОЛОВКИ ПЛЕЧЕВОЙ КОСТИ ПРИ ТРАВМЕ ПЛЕЧЕВОГО СУСТАВА

Суханкин М.В., Терехова А.В., Феоктистова Е.Г.

Научный руководитель: ассистент к.м.н. Феоктистова Е.Г.

*Кафедра Хирургии Пензенского Государственного Медицинского Института, Пенза,
Россия*

A RARE CASE OF TRANSLOCATION OF THE HEAD OF THE HUMERUS IN SHOULDER ARTICULATION

Sukhankin M.V., Terehova A.V., Feoktistova E. G.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Feoktistova E. G.

Department of Surgery of Penza State Medical Institute, Penza, Russia

19.09.2011 больная Ж, 49 лет доставлена в Пензенскую областную клиническую больницу им. Н.Н. Бурденко в травматологическое отделение с автодорожной сочетанной травмой по направлению с диагнозом: «Перелом в/3 правой плечевой кости. Перелом левой лучевой кости в «типичном» месте. Перелом 1-2-3 ребер справа. Множественные ушибы мягких тканей». Больной выполнен остеосинтез в/3 правой плечевой кости. 10.04.2012 больная Ж. снова поступила в травматологическое отделение в связи с сохраняющимся болевым синдромом в правой половине грудной клетки, подлопаточной области, ограничение движений в правом плечевом суставе. 12.04.2012 была выполнена спиральная компьютерная томография плечевого пояса и верхнего этажа грудной клетки. На томограмме выявлена картина застарелого, оскольчатого перелома головки правой плечевой кости с отрывом последней и перемещением ее в грудную полость через межреберный промежуток 3-4 по лопаточной линии с пристеночной локализацией (субплеврально). Также отмечен консолидированный перелом 3 ребра в зоне поражения и костное сращение фрагмента головки плечевой кости с 3 ребром. В зоне нахождения головки перифокальных изменений легких не выявлено. У пациентки имеется ограничение движения в правом плечевом суставе: S (разгибание/сгибание) – 20°/0°/30°; F (отведение/приведение) – 50°/0°/30°; R (наружная/внутренняя ротация) – 30°/0°/30°. Протезирование правой плечевой кости было не целесообразно из-за разрушения связочного аппарата плечевой кости, выявленного при рентгенографии плечевого сустава. Принято решение – удалить фрагмент плечевой кости через торакотомный доступ. Для проведения дальнейшего лечения больная Ж. переведена в отделение торакальной хирургии из отделения травматологии. 19.04.12 (10.00-12.00) выполнено: торакотомия справа, удаление костного фрагмента правого плеча из плевральной полости. Из протокола операции (№67): « ... в 3 межреберье справа выполнена торакотомия. При ревизии обнаружен костный фрагмент (головка правого плеча) пролабирующая в плевральную полость, имеется сращение с 3 и 4 ребром. Легкое в месте пролабирования костного фрагмента плотно приращено... ». В ходе операции выделено легкое, головка плеча отделена от 3-4 ребра, удалена из плевральной полости. Были установлены дренажи в 3-м и 7-м межреберьях. Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 10-е сутки. 25.04.12 выполнена рентгенография ОГК – легкое расправлено, данных за гидропневмоторакс нет. Для исследования функций внешнего дыхания проведена спирограмма, на которой вентиляционной недостаточности не обнаружено. Больная выписана из стационара в удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга по месту жительства. Подобный случай клинического наблюдения переломо-вывиха головки плечевой кости с транслокацией в грудную клетку в проанализированной нами литературе не обнаружен.

**РОДОРАЗРЕШЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С ВРОЖДЕННОЙ ГИПОФИЗАРНОЙ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ**
Аббазова Э.И., Симонова В.К.

Научный руководитель: сотрудник кафедры акушерства и гинекологии №1 лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова ассистент к.м.н. Кузнецов Павел Андреевич Городская больница №8 Департамента Здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

DELIVERY OF WOMEN WITH CONGENITAL PITUITARY INSUFFICIENCY

Abbazova E.I., Simonova V.K.

Scientific Advisor: research worker of the department of obstetrics and gynecology №1 of medical faculty RNRMU of N.I. Pirogov assistant of professor Cand. Sci (Med) Kuznetsov P.A.

Hospital № 8 Moscow Health Department, Moscow, Russia

Пациентка Д. родилась с массой 3900 г и ростом 51 см, первые месяцы росла и развивалась нормально. Со временем рост стал отставать от возрастных норм. В 10 лет при росте 98 см пациентка госпитализирована с диагнозом «задержка физического развития», выявлен дефицит СТГ. На фоне лечения стала быстро расти. Костный возраст сравнялся с паспортным в 16 лет (при росте 156 см). Терапия была прекращена. Половое развитие существенно отставало от возрастных норм (в 14 лет А0 Р0-1 Ma3 Me0). Менструальный цикл установился на фоне гормональной заместительной терапии эстрогенами к 20 годам. В 22 года пациентка обратилась к врачу в связи с отсутствием беременностей в течение 2 лет. Выявлена гипоплазия матки и яичников. Овуляций не было. После 2 неудачных стимуляций овуляции пациентка была направлена на ЭКО. При первой попытке подсажено 2 эмбриона, оба прижились. В роддом пациентка поступила в сроке беременности 29-30 недель с жалобами на тянущие боли в нижних отделах живота, отеки нижних конечностей. При осмотре: отеки нижних конечностей и передней брюшной стенки; снижение тонуса мышц передней брюшной стенки; тонус матки повышен; шейка матки укорочена до 1,5 см, размягчена; цервикальный канал проходим для 1 пальца. Госпитализирована для пролонгирования беременности, профилактики РДС плодов. Учитывая присоединение преэклампсии в сроке 31-32 недели, на 13 сутки стационарного лечения произведено родоразрешение путем операции кесарева сечения. Лапаротомия по Joel-Cohen. Кесарево сечение по Штарку. Подкожная жировая клетчатка отечная. В брюшной полости 500 мл серозного выпота. В области широких связок матки с двух сторон и по задней стенке матки выраженный варикоз, больше слева. На 3 минуте за головку извлечена живая недоношенная девочка 43 см, масса 1850 г, с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов, на 4 - за головку извлечен живой недоношенный мальчик 40 см, масса 1450 г, с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов. Кровопотеря во время операции 800 мл. Через 12 часов в связи с внутрибрюшным кровотечением произведена релапаротомия, ревизия брюшной полости, в которой обнаружено около 1 литра темной крови. Шов на матке без особенностей. Вдоль левого ребра матки варикозно расширенные вены, один из сосудов кровоточит с образованием гематомы под серозной оболочкой. Произведено прошивание кровоточащего сосуда, вскрытие и ушивание гематомы, лигирование маточных артерий с двух сторон, туалет и дренирование брюшной полости. Общая кровопотеря – 2300 мл. Проводилась гемотрансфузия, продленная ИВЛ. В послеоперационном периоде – антибактериальная, утеротоническая, инфузионная, иммуномодулирующая терапия. Пациентка выписана под наблюдение гинеколога на 14 сутки после операции. Дети поступили в отделение реанимации с диагнозом «Внутриутробная пневмония. Церебральная ишемия II».

находились на ИВЛ в течение 23 и 25 суток (I и II, соответственно). Со второго этапа выхаживания дети выписаны на 50 сутки жизни.

c-9

ПОСТТРАВМАТИЧЕСКАЯ УЩЕМЛЕННАЯ ГРЫЖА ЛЕВОЙ БОКОВОЙ ОБЛАСТИ ЖИВОТА.

Анищенко М.М., Зарманбетова М.А., Мяченков А.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Лелянов А.Д.

ГБОУ ВПО Смоленская государственная медицинская академия, Смоленск, Россия

POSTTRAUMATIC STRANGULATED HERNIA OF LEFT SIDE OF THE ABDOMEN.

Anischenko M.M., Zarmanbetova M.A., Myachenkov A.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Lelyanov A.D.

Smolensk Medical Academy, Smolensk, Russia

Больная К., 48 лет, поступила 4.06.2012 в КБСМП с жалобами на наличие болезненного «выпячивания» в левой боковой области живота. 22.12.2011 года при автодорожной травме получила сочетанные повреждения: разрыв печени, перелом 7-8 ребра слева, сотрясение головного мозга, обширная гематома левой боковой области живота. В Вяземской ЦРБ произведена экстренная операция - лапаротомия, ушивание разрыва печени. 28.12.2011 переведена в областную клиническую больницу. После снятия швов в удовлетворительном состоянии выписана. С 12.05 по 26.05.2012 года лечилась в железнодорожной больнице по поводу ЖКБ, почечной колики слева, осложненной пиелонефритом. После выписки в левой поясничной области сохранялись боли, которые обычно носили схваткообразный характер. При физической нагрузке 02.06.2013г. появились сильные боли в левой половине живота и больная с подозрением на острую кишечную непроходимость госпитализирована в хирургическое отделение КБСМП. Сопутствующие заболевания: ожирение 3 степени (ИМТ=42), артериальная гипертензия II ст, риск 3. При физическом обследовании: в левой боковой области живота определяется болезненное грыжевое образование, размерами 10x8 см, невправляемоеся в брюшную полость. При МРТ ниже реберной дуги по среднеключичной линии слева определяется дефект брюшной стенки (10x8 см), через который в подкожную клетчатку пролабируют кишечные петли. Диагностирована посттравматическая ущемленная грыжа левой боковой области живота. 5.06.2012 выполнена экстренная операция - грыжесечение, пластика грыжевых ворот местными тканями с использованием полипропиленового имплантата по способу on lay. Под общим обезболиванием над грыжевым выпячиванием сделан поперечный разрез длиной около 14 см. Выявлен продольный разрыв мышц боковой стенки живота. Мыщцы рубцово изменены. После рассечения ущемляющего кольца 8x10 см, представленного рубцово измененной мышечно – апоневротической тканью, вскрыт грыжевой мешок. Обнаружен ущемленный сегмент жизнеспособной толстой кишки. Сформированы два мышечно-апоневротических лоскута, грыжевые ворота закрыты в виде дубликатуры этих лоскутов. На ушитый апоневроз подшип и фиксирован полипропиленовый сетчатый протез. Через контрапертуру к ложу имплантата проведен хлорвиниловый перфорированный дренаж. Швы на рану. Асептическая повязка. К дренажу подключен аспиратор. Послеоперационный период протекал без осложнений. Дренаж удален на 4 сут, швы сняты на 8 сут. Рана зажила первичным натяжением. Выписана из стационара для дальнейшего амбулаторного долечивания у хирурга и терапевта. Осмотрена через 4 месяца. Дефектов брюшной стенки пальпаторно и при УЗИ не определяется.

**СОЧЕТАННАЯ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКАЯ УЩЕМЛЕННАЯ
ФРЕНИКОВЕНТРАЛЬНАЯ ГРЫЖА.**

Мяченков А.А., Зарманбетова М.А., Анищенко М.М.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Лелянов А.Д.

ГБОУ ВПО Смоленская государственная медицинская академия, Смоленск, Россия

COMBINED POSTTRAUMATIC STRANGULATED FRENICOVENTRAL HERNIA

Myachenkov A.A., Zarmanbetova M.A., Anischenko M.M.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Lelyanov A.D.

Smolensk Medical Academy, Smolensk, Russia

Сочетанная травма отличается тяжестью состояния больного, частым развитием осложнений и высокой летальностью, что характерно для френиковентральной грыжи. Больной О., 66 лет, 1.06.12г. в машине скорой при торможении ударился грудью о металлическую стойку. Почувствовал сильные боли в груди и животе, которые были купированы инъекцией трамодола. Госпитализирован. Месяц лечился в терапевтическом отделении КБСМП г. Смоленска по поводу ИБС. Выписан с улучшением. 9.09.12 при подъеме тяжести почувствовал сильную боль в левой половине грудной клетке и левом подреберье. В срочном порядке доставлен бригадой СМП и госпитализирован в терапевтическое отделение КБСМП с признаками острой коронарной ишемии. В связи с болями в животе назначена консультация хирурга. При физикальном обследовании установлено наличие шаровидного образования в левом подреберье 9х8х6 см. Образование болезненное при пальпации, мягко-эластической консистенции, интимно связанное с брюшной стенкой, определяются редкие перистальтические волны и шум плеска. Срочно выполнена: СКТ брюшной полости (БП). Выявлены диафрагмальная грыжа и мышечно-апоневротический дефект брюшной стенки в левом подреберье с пролабирование кишечника. Переведен в хирургическое отделение и в экстренном порядке больной прооперирован. Верхнесрединная лапаротомия. Из БП удалено около 200 мл серозно-геморрагической жидкости, петли кишечника раздутьы. При ревизии установлено: желудок и сегмент поперечно-ободочной кишки находятся в левом гемитораксе. Имеется ущемление этих органов в дефекте диафрагмы. Ущемлённое кольцо рассечено, жизнеспособные желудок и кишка вправлены в БП. В правую плевральную полость введен трубчатый дренаж и наложено пассивное дренирование по Бюлау. Линейный дефект диафрагмы (около 14 см) ушият отдельными узловыми швами. В левом подреберье изнутри выявлен косо-поперечный дефект брюшной стенки, длинною около 6 см, через который выходит сегмент тонкой кишки – посттравматическая грыжа. После расширения ущемляющего кольца, грыжевое образование вправлено в БП, грыжевой мешок рассечен, при этом выделилось около 100 мл серозно-геморрагической жидкости. В брыжейку кишки введено Sol. Novocaini 0,25% 60 мл. Дефект брюшной стенки ушият изнутри. Послеоперационный период (п/о) протекал без осложнений. Рана зажила первичным натяжением. Выписан на 12 сутки. Контрольный осмотр через 2 месяца. Состояние удовлетворительное. Жалоб не предъявляет. Пальпаторно и при УЗИ в области ушитой брюшной стенки определяется п/о рубец. На рентгенограмме грудной стенки левое легкоеправлено, реберно-диафрагмальный синус частично запаян, купол диафрагмы несколько уплощен, дефекта нет.

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТКИ С ВРАСТАНИЕМ ПЛАЦЕНТЫ.

Nesterova A.O.

*Научный руководитель: к.м.н., ассистент Кузнецов П.А.
Городская больница №8, родильный дом, Москва, Россия*

CLINICAL DISCUSSION OF THE PATIENT WITH THE INGROWTH OF THE PLACENTA.

Nesterova A.O.

*Scientific Advisor: Cand.Sci (Med), assistant of professor Kuznetsov P.A.
Municipal hospital No.8, maternity hospital, Moscow, Russia*

В настоящее время 99% всех случаев врастания плаценты связаны с наличием рубца на матке после кесарева сечения и предлежанием плаценты, причем вероятность врастания тем выше, чем больше рубцов. При сочетании рубца на матки и предлежания плаценты вероятность врастания приблизительно 50%. Больная Т., 35 лет, поступила в РД ГБ№8 с жалобами на нерегулярные тянувшие боли внизу живота. Известно, что настоящая беременность является VIII (I - 2004г., самопроизвольный выкидыш малого срока; II – 2005г. – срочные роды, дев 3500/51, без осложнений; III – 2005г. медикаментозный аборт, без осложнений; IV – 2007г. – кесарево сечение мал, 2680/50, острые гипоксия, без осложнений, V – 2008г. медикаментозный аборт, без осложнений, VI – 2011г. – кесарево сечение 34 недели, дородовое излитие вод, дев, 1800, без осложнений, VII – медикаментозный аборт, без осложнений). В 2009 году больная перенесла лапаротомию по поводу травматического разрыва органов брюшной полости. В анамнезе - повышение артериального давления до максимум 150/100 мм рт.ст. На момент осмотра отмечались жалобы на боли в области рубца справа. При пальпации матка возбудима, чувствительна в области рубца. В родильном доме в ходе ультразвукового исследования выявлено грыжевое выпячивание протяженностью 71 мм по передней стенке матки. В данной зоне не определяется базальная пластиинка эндометрия и рубцовая ткань. Случай расценён как врастание плаценты. Диагноз: Беременность 33 недели. Предлежание плаценты. Угроза преждевременных родов. Рубец на матке после 2 операций кесарева сечения. Врастание плаценты. ХАГ. ОАГА. Учитывая угрозу разрыва матки по рубцу, решено родоразрешить путем операции кесарева сечения в экстренном порядке. Выполнена нижнесрединная лапаротомия с иссечением кожного рубца, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте с иссечением рубца на матке и участка врастания, реинфузия аутотрансплантатов с помощью аппарата Cell-Saver 1500 мл, перевязка маточных артерий, наложен стягивающий шов на нижний маточный сегмент. За головку извлечен живой недоношенный мальчик 2120/44, с оценкой по шкале Апгар 6/7 баллов. Общий объем кровопотери 2600 мл. Переливание свежезамороженной плазмы в объеме 1750 мл. Выписана под наблюдение врача женской консультации на 5 сутки после родов в удовлетворительном состоянии. Таким образом, во всех случаях сочетания рубца на матке после кесарева сечения и предлежания плаценты независимо от данных УЗИ следует предполагать вероятность врастания. Несмотря на то, что оперативное лечение было проведено успешно, оптимальным является родоразрешение пациенток с врастанием плаценты в стационарах, где есть сосудистые хирурги.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ОККЛЮЗИИ ОБЩЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ

Кудрявцева Е.В.

*Научный руководитель: ассистент кафедры ГБУЗ ГКБ № 57 Мустафин А.Х.
ГБУЗ ГКБ № 57, Москва, Россия*

A RARE CASE OF COMMON CAROTID ARTERY OCCLUSION

Kudryavtseva E.V.

*Scientific Advisor: assistant of the Department of surgery №1 Mustafin A.K.
GBUZ GKB №57, Moscow, Russia*

Больная П. 53 лет, поступала в З х/о ГКБ №57 в плановом порядке. Больная является курильщицей со стажем (начала курить с 13 лет). При поступлении предъявляла жалобы на боли в ногах при ходьбе до 60 метров, головокружение, шум в ушах. Физикальный осмотр: отсутствие пульсации левой общей сонной артерии (ОСА), систолический шум в проекции правой внутренней сонной артерии (ВСА). Выявлено резкое ослабление пульсации на левой лучевой и локтевой артериях, снижение систолического и диастолического АД на 30 мм.рт.ст. по сравнению с правой верхней конечностью. Пульсация на артериях нижних конечностей отсутствовала на всем протяжении. По остальным органам и системам явной патологии не выявлено. При ультразвуковом дуплексном сканировании брахиоцефальных артерий выявлены эхо-признаки стеноза ВСА до 80% справа, окклюзия ОСА слева, стеноз подключичной артерии слева (ЛПА) до 90% с признаками синдрома обкрадывания. При транскраниальной допплерографии (ТДК) правой спинномозговой артерии (СМА) линейная скорость кровотока (ЛСК): 100 см/с, по левой СМА ЛСК 70 см/с. При пережатии правой ОСА ЛСК по правой СМА снижается до 40-45 см/с, по левой СМА до 20-25 см/с. Также на 2-3 минуте пережатия у больной появлялась головная боль. При ангиографии брахиоцефальных артерий выявлена окклюзия ОСА у ее устья слева. Окклюзия первой порции ЛПА, пролонгированный стеноз устья ВСА до 80% справа. Был сформирован клинический диагноз: Мультифокальный атеросклероз, окклюзия левой общей сонной артерии, окклюзия первой порции левой подключичной артерии, 80% стеноз правой внутренней сонной артерии, хроническая сосудисто-мозговая недостаточность III ст, с-м Лериша, окклюзия правой подключичной артерии, критический стеноз левой подключичной артерии, хроническая артериальная недостаточность 2 Б с двух сторон. На первом этапе лечения было выполнено стентирование первой порции ЛПА. При контрольной ТДК было выявлено, что скорость кровотока по левой СМА возросла до 90 см/с. Головокружения в течение 5 минут исследования не возникало. Вторым этапом решено было выполнить протезирование ПВСА протезом Gor-tex 6-0, в связи с тем, что атеросклеротическая бляшка имела протяженный характер, и закончить эндартерэктомию типичным способом не представлялось возможным. Третьим этапом решено было произвести реконструкцию левой ОСА. Была произведена продольная артериотомия ОСА с переходом на ВСА общей длиной около 4 см. В области бифуркации ОСА определились атеросклеротическая бляшка и фиксированный на ней тромб. Была произведена петлевая эндартерэктомия, удален тромб, получен пульсирующий магистральный кровоток. Дважды в проксимальном направлении ОСА был заведен катетер Фогарти 4.0 на 10-15 см. Произведена пластика ОСА и ВСА синтетической заплатой Vaskutek длиной 4 см. Послеоперационный период протекал без осложнений, больная в удовлетворительном состоянии выписалась.

СПОНТАННЫЙ РАЗРЫВ ПИЩЕВОДА (СИНДРОМ БУРХАВЕ)

Никифорович П.А.

Научный руководитель: заведующий кафедрой факультетской хирургии, доцент д.м.н.

*Нарезкин Д.В., ассистент кафедры факультетской хирургии, доцент к.м.н. Сергеев
О.А.*

*ГОУ ВПО Смоленская Государственная Медицинская Академия Минздрава РФ,
кафедра факультетской хирургии, Смоленск, Россия*

BOERHAAVE SYNDROME

Nikiforovich P.A.

Scientific Advisor: chief of the faculty surgery department, associative professor Dr. Sci (Med) Narezkin D.V., teaching assistant of faculty surgery department, associative professor Cand. Sci (Med) Sergeev O.A.

State Educational Institution of Higher Professional Education Smolensk State Medical Academy of Monastery of health of the Russian Federation, faculty surgery department, Smolensk, Russia

Вступление: Синдром Бурхаве - это особый вид травмы ранее здорового пищевода в виде разрыва его стенки, который возникает из-за внезапного резкого повышения внутрипищеводного давления. Заболевание встречается относительно редко - 2-3% всех наблюдений повреждений пищевода. Послеоперационная летальность составляет 25 - 85%. Цель исследования: представить успешный случай диагностики и лечения данной патологии. Материалы и методы: Больной С., 53 лет, поступил в хирургическое отделение КБ №1 г. Смоленска 23.01.2013, в 10:10, с жалобами на боли за грудиной, в верхних отделах живота, тошноту, сухость во рту, через 2 часа с момента начала заболевания. При поступлении выполнено обзорная рентгенография органов грудной клетки (ОГК), брюшной полости. Больному была назначена консервативная терапия, болевой синдром сохранялся, в связи с чем была выполнена диагностическая лапароскопия 23.01.13. При лапароскопии острой хирургической патологии не выявлено. 24.01.13 выполнена ФГДС - в нижней трети пищевода к «зубчатой линии» по задней стенке - округлая перфорация около 7-8 мм, края несколько воспалены, устье неровное. Контрастная рентгенография пищевода - уклонение контраста за контуры пищевода в нижнее средостение. Выполнена диагностическая лапаротомия, диафрагмотомия по Савиных, вскрыт гнойный затек в нижнем средостении до 20 мл жидкого гноя, взят на бак посев. Нижнее средостение дренировано двумя трубчатыми дренажами. При плевральной пункции справа удалено 300 мл геморрагического реактивного выпота, дренаж по Бюлау. Для декомпрессии желудка и пищевода - гастростомия по Витцелю. В послеоперационном периоде длительно находился в АРО (с 24.01.13 - 25.02.13), состояние оставалось крайне тяжелым, стабильным. находился на ИВЛ (24.01.13 – 25.02.13). Проводилась комплексная консервативная терапия, экстракорпоральные методы детоксикации (ультрадиафильтрация аппаратом «Призма» (6 сеансов через сутки) переливание компонентов крови, перевязки, ГБО, парентеральное питание. Проводилась санационная бронхоскопия, контрольный рентгенография ОГК (данных за экссудативный плеврит не выявлено). На 28 сутки переведен в соматическое отделение. Продолжена консервативная терапия. Результаты: 07/03 был выписан в удовлетворительном состоянии. Время нахождения в стационаре 43 койко/дня. Итоги: Данная патология встречается редко. Успешное лечение синдрома Бурхаве, зависит от сроков с момента возникновения заболевания и сроков оказания экстренной хирургической помощи.

**РЕДКОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ КОРОНАРОГРАФИИ С РАЗЫВОМ
ВЕРХНЕСЕГМЕНТАРНОЙ АРТЕРИИ ПОЧКИ, ПРИВЕДШИМ К
КРОВОТЕЧЕНИЮ**

Либерзон И.Г.

*Научный руководитель: профессор, д.м.н. Чепуров А.К., ассистент к.м.н. Пронкин Е.А.
Кафедра урологии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия*

**RARE COMPLICATION OF CORONAROGRAPHY WITH RENAL LOBAR
ARTERY RUPTURE CAUSED HEMORRHAGE**

Liberzon I.G.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Chepurov A.K., assistant of professor Cand. Sci
(Med) Pronkin Y. A.
RNRMU, Moscow, Russia*

В экстренном порядке в клинику поступил пациент 63 лет с клинической картиной острого инфаркта миокарда. Пациент в течение длительного времени страдает гипертонической болезнью (макс. цифры АД 220/100 мм.рт.ст.), ИБС; стенокардией напряжения в течение 2 лет. После проведенного обследования был поставлен диагноз: «ИБС. Острый Q инфаркт миокарда нижней стенки левого желудочка от 20. 08.13». 29.08.13 в клиническом анализе крови Нb 159 г/дл. Показатели коагулограммы: протромбин по Квику – 78%, фибриноген – 3, 14 г/л, МНО – 1,1, тромбиновое время – 19,4 сек. АЧТВ – 33,3 сек. Было принято решение о выполнении коронарографии, при которой диагностирован пристеночный стеноз устья и проксимальной трети правой коронарной артерии. Была выполнена баллонная ангиопластика и установка эндоваскулярного стента без технических особенностей. По окончании операции пациент пожаловался на интенсивную боль в правой поясничной области. С диагностической целью была выполнена ангиография брюшного отдела аорты, при которой отмечался патологический сброс контрастного вещества из ветви верхнесегментарной артерии правой почки. Выполнена селективная эмболизация ветви верхнесегментарной артерии правой почки. При КТ (29.08.13) после операции диагностирована субкапсулярная гематома правой почки размерами 83x42x89 мм. Цифры Нb 74 г/дл. В послеоперационном периоде у пациента отмечалось повышение температуры тела до субфебрильных цифр, обусловленное процессом резорбции. При контрольной КТ от 01.09.13 и 03.09.13 отмечается положительная динамика, уменьшение объема гематомы. В динамике Нb 101 г/дл от 12.09.13. Учитывая положительную динамику состояния пациента, отсутствие лейкоцитоза от оперативного лечения по поводу субкапсулярной гематомы правой почки решено воздержаться. Пациент наблюдается амбулаторно. Жалобы пациент не предъявляет. При контрольном УЗИ почек отмечено уменьшение объема гематомы. Клинический анализ крови в пределах нормы.

**СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ КАРОТИДНОЙ ХЕМОДЕКТОМЫ,
ОСЛОЖНИВШИЙСЯ ИНТРАОПЕРАЦИОННЫМ ТРОМБОЗОМ ЛЕВОЙ
ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ**

Панфилов В.А., Еречканова Д.М.

Научный руководитель: сотрудник кафедры профессор д.м.н. Васильев В.Е.

ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

**A CASE OF SUCCESSFUL TREATMENT OF CAROTID BODY TUMOR WHICH
WAS COMPLICATED BY INTRAOPERATIVE TROMBOSIS OF THE LEFT
INTERNAL CAROTID ARTERY**

Panfilov V.A., Erechkanova D.M.

Scientific Advisor: fellow worker professor Dr. Sci (Med) Vasilyev V.E.

N.I. Pirogov City Hospital № 1, Moscow, Russia

Пациентка Е., 56 лет, поступила в отделение челюстно-лицевой хирургии ГКБ №1 26.06.2013г. с жалобами на наличие припухлости левой боковой поверхности шеи, дискомфорт при глотании, периодически возникающее затруднение дыхания, слабость, недомогание. Из анамнеза известно, что пациентке в 2012 году было выполнено удаление хемодектомы правой боковой поверхности шеи. Важно отметить, что у больной имела место поливалентная аллергия, включая непереносимость гепарина. При визуальном осмотре признаков опухоли нет, при пальпации нечетко определяется мягкоэластическое слабосмещающее опухолевидное образование в проекции бифуркации левой общей сонной артерии (ОСА). Пульсация сонных артерий отчетлива. Околоушные, подчелюстные и надключичные лимфатические узлы не изменены. Симптом Фонтейна сомнительный. Признаков сдавления черепных (IX, XI, XII) и лицевого нерва нет. В анализах крови, мочи патологии не обнаружено. При УЗИ сосудов и мягких тканей шеи, в области бифуркации левой ОСА обнаружено гипоэхогенное опухолевидное образование мелкожеистой структуры с размерами 4,0x1,70x2,5 см, распространяющееся к подчелюстной области, где визуализировались увеличенные лимфатические узлы. Кровоток по сонным артериям и их анатомическая структура не изменены. При МРТ шеи выявлено опухолевидное образование между левыми внутренней сонной (ВСА) и наружной сонной артериями (НСА), размерами 4,6x3,0x2,3 см, с четкими, ровными контурами, неоднородной структурой, которое полностью окружает ВСА на протяжении 2,2 см от бифуркации. По наружной поверхности образования визуализируется увеличенный лимфатический узел. Изменений сонных артерий нет. С целью исключения патологии гортани и трахеи была выполнена фибробронхоскопия, при которой анатомо-морфологических изменений данных органов не выявлено. Исходя из результатов проведенного обследования установлен диагноз: каротидная хемодектома левой боковой поверхности шеи, II тип по Shamblin. 29.01.2013 г. пациентка прооперирована. Удаление хемдектомы осложнилось итраперационным тромбозом левой ВСА, по поводу чего была выполнена тромбэктомия из левой ВСА. В послеоперационном периоде осложнений не было. Неврологический статус в норме. При контрольном УЗАС сонные артерии проходимы. По КТ головного мозга признаков нарушения мозгового кровообращения не выявлено. Больная выписана из стационара на 7-е сутки послеоперационного периода. Таким образом, оперативное вмешательство при данной патологии сопряжено не только с риском повреждения сонных артерий, но и с возможностью развития интраоперационного тромбоза ВСА, развитием острого нарушения мозгового кровообращения, инфаркта мозга. Своевременное выявление тромбоза и проведение тромбэктомии позволяет избежать тяжелых неврологических осложнений данной патологии.

**СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ГАНГРЕНЫ ПРАВОЙ СТОПЫ С
СОХРАНЕНИЕМ КРОВОСНАБЖЕНИЯ КОНЕЧНОСТИ**

Шубенок М.В.

*Научный руководитель: профессор кафедры факультетской хирургии №2 д.м.н.
Кузнецов М.Р.*

AHO ЦКБ МП Святителя Авлексия, Москва, Россия

**SUCCESSFUL TREATMENT OF GANGRENE OF THE RIGHT FOOT WITH
PRESERVATION OF BLOOD SUPPLY TO THE LIMB**

Shubenok M.V.

*Scientific Advisor: Professor of surgery department №2 Dr. Sci (Med) Kuznetsov M.R.
Moscow Patriarchate hospital, Moscow, Russia*

Больная Х., 72года поступила с клинической картиной сухой гангрены 2/3 правой стопы. Из анамнеза известно, что больная в течение долгих лет страдает сахарным диабетом II типа. Перед возникновением сухой гангрены пациентка в течение нескольких месяцев чувствовала боль в левой икроножной мышце при ходьбе на расстоянии около 15 м, похолодание правой стопы и голени. При осмотре: на правой нижней конечности визуализируются некротические изменения нижней трети голени и стопы. Кожа правой голени и стопы темно-синего цвета, холодная на ощупь. Отсутствует оволосение голени. Артериальная пульсация сохраняется в проекции общей бедренной артерии, дистальнее не определяется. При обследовании: на прямой аортоартериограмме окклюзия a.poplitea на всем протяжении, артерии голени проходимы. При КТ сосудов нижних конечностей окклюзия бедренно-подколенного шунта. Диагноз: облитерирующий атеросклероз артерий нижних конечностей, окклюзия a.poplitea, ХАНК IV ст. С целью снижения уровня ампутации была произведена операция: Бедренно-тибиональное шунтирование. В последующем больной выполнили ампутацию стопы по Шапару. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений, оперированная правая нижняя конечность теплая не отечная. Послеоперационная рана без признаков воспаления зажила первичным натяжением. Пульсация на тыльной артерии стопы определяется отчетливо. В итоге после проведения бедренно-тибионального шунтирования пациентке с критической ишемией удалось снизить уровень ампутации, а так же сохранить опорную функцию стопы.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ НЕЗРЕЛОЙ ТЕРАТОМЫ ЯИЧНИКА

Шабрина О.В., Хамзин И.З., Гуторова Д.С.

*Научный руководитель: профессор кафедры акушерства и гинекологии
педиатрического факультета профессор д.м.н. Соломатина А.А.*

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF IMMATURE OVARIAN TERATOMA

Shabrina O.V., Khamzin I.Z., Gutorova D.S.

*Scientific Advisor: Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of
Pediatrics professor Dr. Sci (Med) Solomatina A.A.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia*

Пациентка Н., 31 год, поступила в ГКБ№31. Считает себя больной в течение 8 месяцев, когда по поводу нарушения менструального цикла выполнено гистероскопия раздельное

диагностическое выскабливание слизистой матки. Гистологическое заключение (ГЗ): некротизированные участки децидуальной ткани. Анализ крови на В-ХГЧ 2 Ед/л. УЗИ органов малого таза патологии яичников не выявило. С лечебной целью назначен препарат «Три-Регол». Учитывая продолжающиеся ациклические кровяные выделения и не возможность исключить внематочную беременность через 5 месяцев выполнена гистероскопия РДВ слизистой матки и пункция брюшной полости через задний свод влагалища. ГЗ: зрелая тератома эндометрия. По данным цитологического исследования пунктата: жидкость янтарного цвета, клеток с признаками атипии не выявлено. Больная приглашена для дополнительного углубленного обследования, учитывая появление болей и увеличение в объеме живота, продолжающиеся кровяные выделения через неделю госпитализирована повторно в ГКБ №31. Невозможность исключить внематочную беременность выполнена экстренная операция лапароскопическим доступом. Интраоперационно: в брюшной полости до 3000 мл серозно-геморрагического мутного выпота. На петлях толстого кишечника, поверхности всей париетальной брюшины множественные белесовато-розовые высыпания с налетами напоминающими фибрин, местами в виде железистой ткани. Большой сальник утолщен, инфильтрирован, с бугристой поверхностью, плотный, ограниченно подвижен. Тело матки не увеличено. Серозный покров розовый, тусклый. Правая маточная труба: отечна, серозный покров тусклый. Правый яичник 3x4 см, наружная поверхность белесоватая, дольчатая, по медиальному полюсу визуализируется участок "+" ткани, напоминающей папиллярные разрастания бледно-розового цвета 10x15 мм, мягкой консистенции. Левая маточная труба: визуально не изменена. Левый яичник 3x2 см дольчатого строения, визуально не изменен. Интраоперационный диагноз: Рак яичников? Канцироматоз брюшины. Асцит. Произведено: эвакуация выпота из брюшной полости. Биопсия правого яичника, тазовой брюшины. ГЗ: незрелая тератома. Цитологическое исследование: метастатический выпот. Пациентка на 7 сутки переведена в специализированное учреждение для дальнейшего лечения. По данным зарубежных авторов, выявляются убедительные признаки созревания опухолевых клеток во вторичных очагах по сравнению с первичной опухолью. Т.о., предполагаем: зрелая тератома эндометрия обнаруженная при повторном диагностическом выскабливании слизистой матки – метастаз незрелой тератомы яичника выявленной позднее при экстренной лапароскопии, которую было крайне затруднительно диагностировать на дооперационном этапе.

с-18

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ КОРОНАРОПЛАСТИКИ В УСЛОВИЯХ ИНТРАОПЕРАЦИОННЫХ ТРОМБОТИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ

Дубинина А.С.

Научный руководитель: профессор кафедры факультетской хирургии №2 д.м.н.

Кузнецов М.Р.

АНО ЦКБ МП им Святителя Алексия, Москва, Россия

THE CASE OF SUCCESSFUL CORONARY ANGIOPLASTY IN PERIOPERATIVE THROMBOTIC COMPLICATIONS

Dubinina A.S.

Scientific Advisor: Professor, Department of Surgery number 2 professor Dr. Sci (Med)

Kuznetsov M.R.

CDB MP named St. Alexis, Moscow, Russia

Больной А., 54 года, поступил 30.09.13 в экстренном порядке в отделение сердечно-сосудистой хирургии с жалобами на давящие боли за грудиной, слабость, головокружение и сердцебиение. Из анамнеза: ИБС, ОИМ – отрицает. СД 2 типа.

Длительное время страдает артериальной гипертензией с подъемом АД до 180/100 мм рт.ст. 30.09.13 около 19 ч. После подъема на 5-ый этаж появились давящие боли за грудиной, слабость, головокружение и сердцебиение. Вызвал СМП. На догоспитальном периоде проведена ТЛТ «Метализе» с положительной ЭКГ-динамикой. Был госпитализирован в тяжелом состоянии. При осмотре: сознание ясное, контактен, очаговой и общемозговой неврологической симптоматики не выявлено, кожный покров бледный, границы сердца нормальные, тоны приглушенны, ритм правильный. АД 125/75 мм рт.ст. ЧСС 56 уд./мин. На ЭКГ: ритм синусовый, левограмма Q и подъем ST II, III, aVF. В б/х анализе крови повышен АЛТ 59 Е/л, АСТ 90 Е/л, глюкоза 12.55 ммол/л, КФК общ. 669 Е/л, КФК-МБ 53 Е/л, ЛДГ 913 Е/л, билирубин общий 37 мкмоль/л. Диагноз: ИБС. Острый Q-образующий инфаркт миокарда нижней локализации, желудочковой экстрасистолии. Учитывая клиническую картину, наличие сохраняющегося подъема ST и длительностью заболевания менее 6ч., показано выполнение экстренной коронароангиографии с возможным стентированием с лечебно-диагностической целью. Была выполнена эндоваскулярная дилатация средней трети ПКА. На контрольной коронарографии было выявлено негомогенное образование свежего тромба в просвете ПКА. Произведено экстренное введение тромболитического препарата (ПУРОЛАЗА 2 млн), в результате через 5 мин. Удалось добиться полного восстановления прохождения ПКА. На доставляющем стент-устройстве введен и имплантирован стент Multi Link 3,5x28 мм. При контрольной коронароангиографии – хороший ангиографический результат, дистальный фрагмент ПКА, ЗМЖВ и ЗБВ ПКА проходимы. Назначены: Гепарин, Кардиомагнил и Плавикс. Пациент был выписан 11.10.13г. с улучшенным состоянием, но временной нетрудоспособностью. Рекомендовано наблюдение у кардиолога по месту жительства. Исходя из данного случая, можно сделать вывод, что своевременная селективная тромболитическая терапия позволила восстановить проходимость ПКА и сохранить жизнь пациенту.

с-19

СПОСОБ БИОЛОГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТРОФИЧЕСКИХ ЯЗВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ СТОПЫ

Яковлева А.М., Хижняк И.И.

*Научный руководитель: заведующий кафедрой хирургии профессор д.м.н. Третьяков А.А., заведующий кафедрой гистологии профессор д.м.н. Стадников А.А.
ГБОУ ВПО Оренбургская государственная медицинская академия, г.Оренбург, Россия*

METHOD OF BIOLOGICAL CORRECTION OF LEG THROPHIC ULCERS IN PATIENT WITH DIABETIC FOOT SYNDROME

Yakovleva A.M., Hizhnyak I.I.

*Scientific Advisor: Head of Department of Surgery professor Dr. Sci (Med) Tretyakov A. A.,
Head of Department of Histology professor Dr. Sci (Med) Stadnikov A.A.
The Orenburg State medical academy, Orenburg, Russia*

Лечение трофических язв нижних конечностей у больных с синдромом диабетической стопы (СДС) представляет собой одну из наиболее актуальных проблем пластической и реконструктивной хирургии. Трофические язвы, осложненные гангреной нижней конечности, являются основной причиной ампутации конечности при сахарном диабете. Для коррекции трофических язв у больных с СДС используются различные методики местного консервативного лечения, направленные на очищение язвы, стимуляцию роста грануляций и эпителизацию. Однако результаты применения этих методов не всегда являются удовлетворительными. Одним из путей решения этой проблемы является использование для лечения трофических язв синтетических материалов на основе

коллагена, обладающих способностью к биотрансформации. Нами был применен наноразмерный биокомпозит «ЛитАр» в целях лечебной коррекции трофических язв нижних конечностей у больного с СДС. Было произведено лечение пациента 63 лет с множественными трофическими язвами нижних конечностей. Больной страдал сахарным диабетом 2 типа на протяжении 21 года, СДС смешанной формы, множественными трофическими язвами нижних конечностей (степень 2-4 по Вагнеру). Помимо традиционного общего лечения, местно после некрэктомии проводилось заполнение язвенных дефектов композитом «ЛитАр». На 3 сутки после лечебной коррекции трофической язвы композитом «ЛитАр» отмечалось его разбухание. На 7 сутки экссудат в язве нивелируется. К 14 суткам язвенный дефект выполнен грануляционной тканью, отмечаются участки краевой эпителизации дефекта. Один дефект больших размеров (3,5 см) успешно ликвидирован с применением пластики свободным перфорированным кожным лоскутом. Через 30 дней от начала лечения произошло полное закрытие всех язвенных дефектов с их эпителизацией. Таким образом, применение биокомпозита «ЛитАр» способствует быстрому закрытию язвенного дефекта, стимулирует рост грануляций и краевую эпителизацию, успешно сочетается с пластикой свободным кожным лоскутом. Отсутствие инфекционных и некротических осложнений при применении биокомпозита позволяет рекомендовать его как эффективный способ биологической коррекции трофических язв у больных с СДС.

Секция «Педиатрия»

b-2

О СЛУЧАЕ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ И УСПЕШНОЙ ФЕРМЕНТЗАМЕЩАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Филатова Е.А., Басырова Л.Р., Коннова С.М.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Лаптева Н.М.

Оренбургская Государственная Медицинская Академия, Оренбург, Россия

THE CASE OF EARLY DIAGNOSIS AND SUCCESSFUL ENZYME REPLACEMENT DISEASE THERAPY PUMP THE CHILD'S FIRST YEAR OF LIFE

Filatova E.A., Basirova L.R., Konnova S.M.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Lapteva N.M.

The Orenburg State Medical Academy, Orenburg, Russia

Болезнь Помпе – генерализованный гликогеноз, возникающий в результате мутации в гене фермента лизосомной кислой альфа-1,4-глюкозидазы и ведущей к накоплению гликогена в различных органах. Клинические симптомы при инфантильной форме заболевания проявляются в возрасте 1–2 месяцев в виде мышечной гипотонии, гепатомегалии, кардиомегалии, макроглоссии. Смерть чаще наступает на первом году жизни. Единственным и специфическим методом лечения является ферментзамещающая терапия (ФЗТ). Целью работы был анализ клинико-лабораторной картины и эффективности применения препарата «Муозуме» у пациента, находившегося на обследовании и лечении в ГАУЗ ДГКБ Оренбурга в 2011–2013 годах. Материалом исследования послужили истории болезни данного больного. Впервые мальчик поступил в отделение в возрасте 1,5 месяцев с жалобами на одышку после кормления, изменения на ЭКГ, ЭХО КС. Выставленный диагноз «ВПС – умеренная коарктация аорты, вторичный ДМПП, гипертрофическая кардиомиопатия, НК I степени» был подтвержден очно в НЦ ССХ им. А.И. Бакулева. В возрасте 4-х месяцев ребенок поступил повторно в связи с ухудшением состояния в виде нарастания сердечной недостаточности. С учетом поражения сердца, мышечной гипотонии, гепатомегалии, гипотрофии, значительного повышения уровня активности ферментов (АлАТ в 2, АсАТ в 5, ЛДГ в 4, КФК в 7 раз) проводился дифференциальный диагноз с митохондриальными заболеваниями (у ребенка содержание лактата крови было в пределах нормы) и гликогенозами. Положительный результат анализа крови на содержание биохимического маркера (кислую мальтазу) методом сухих пятен свидетельствовал в пользу болезни Помпе (исследование проводилось в г. Екатеринбург). Для дальнейшего лечения ребенок в возрасте 4,5 месяцев был направлен в кардиологическое отделение НЦЗД РАМН г.Москва, где дальнейшее обследование позволило подтвердить диагноз. К 8 месяцам жизни у мальчика наросла мышечная гипотония. Только с 9 месяцев была начата ФЗТ препаратом «Муозуме» (рекомбинантным аналогом альфа-1,4-глюкозидазы) с кратностью введения 1 раз в 14 дней внутривенно капельно. Помимо этого ребенок постоянно получает конкор, урсофальк, тромбоасс, курсами ноотропы, препараты кардиометаболического действия. С мая 2012 года и по настоящее время терапия препаратом «Муозуме» проводится в условиях палаты интенсивной терапии данного стационара, никаких осложнений отмечено не было. На данный момент ребенку 2 года 6 месяцев, в его состоянии наблюдается положительная динамика: в физическом развитии не отстает, хорошо

ходит, начинает говорить фразами, при проведении ЭХО КС уменьшилась толщина стенок желудочков. Таким образом, ранняя диагностика тяжелой генетической патологии и своевременное назначение ФЗТ улучшает прогноз заболевания.

b-3

**ТРУДНОСТИ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ИСХОДОВ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ:
УСПЕШНЫЙ ОПЫТ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ С ПОМОЩЬЮ
ИНТЕРЛЕЙКИНОВ В ИНДУЦИРОВАННОЙ МОКРОТЕ**

Лупальцова О.С.

*Научный руководитель: заведующая кафедрой педиатрии №1 и неонатологии
профессор д.м.н. Сенаторова А.С.*

*Харьковский национальный медицинский университет Министерства охраны здоровья
Украины, Харьков, Украина*

**DIFFICULT DEFINITION OF OUTCOME BRONCHITIS IN CHILDREN:
SUCCESFULL PROGNOSIS WITH INTEERLEUKINS LEVELS IN THE INDUCED
SPUTUM**

Lupaltsova O.S.

*Scientific Advisor: Head of Department professor professor Dr. Sci (Med) Senatorova A.S.
Kharkiv national medical university, Kharkiv, Ukraine*

Лидирующее место в структуре детской заболеваемости занимает патология органов дыхания. Недостаточная информативность существующих методов диагностики приводит к поиску более чувствительных маркеров диагностики хронического воспалительного процесса. Учитывая, что интерлейкины являются местными медиаторами межклеточного взаимодействия, то наиболее ценным является определение их локальной концентрации в физиологических средах. Для прогнозирования течения бронхитов у детей с помощью дискриминантного анализа были созданы модели исхода: d (неблагоприятный) = - 24,17 + (0,239*ИЛ4) + (0,235*ИЛ10) + (0,138*ИЛ8); d (благоприятный) = - 16,48 + (0,164*ИЛ4) + (0,204*ИЛ10) + (0,111*ИЛ8). Вероятность прогнозирования 77,27%, F=10,22, p< 0,00001. Если показатель d (неблагоприятный) > d (благоприятный), пациент относится к группе с неблагоприятным прогнозом. Представляем пациента Г., 10 лет, с неоднократными рецидивами респираторной патологии в анамнезе. При первичном поступлении в КУОЗ «ОДКБ», г.Харькова диагностирован: острый обструктивный бронхит. При поступлении состояние средней степени тяжести, влажный продуктивный кашель, одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, субфебрильная лихорадка. При перкуссии над легкими коробочный оттенок легочного звука, при аусcultации – выдох удлинен, с обеих сторон по передней и задней поверхности сухие свистящие хрипы, средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы. В клиническом анализе крови отмечались лейкопения, лимфопения, ускорение СОЭ. При иммунологическом исследование крови выявлено снижение относительного количества CD3-лимфоцитов до 41%, снижение CD22-лимфоцитов до 9%, снижение CD4 –клеток до 22%, CD8-лимфоцитов - до 20%, снижение Ig A -до 0,26 г/л, повышение Ig M (до 1,2 г/л) и Ig E (до 864 МЕ/мл) повышение количества фагоцитарных единиц до 2,36. При проведении ИФА сыворотки крови установлено инфицирование вирусами герпеса 1 типа, хламидийная и микоплазменная инфекции не выявлены. При рентгенологическом исследовании: легочные поля удлинены, расширены, легочной рисунок обогащен, усилен, нечеток в нижних отделах. При спирографическом исследовании выявлены обструктивные нарушения ФВД 1-2 ст. Среди дополнительных методов обследования была проведена индукция мокроты методом серийного разведения натрия хлорида с исследованием уровней

интерлейкинов: ИЛ-4 (65,9 пг/мл), ИЛ-8 (91,14 пг/мл), ИЛ-10 (39,35 пг/мл). При использовании модели установлен неблагоприятный прогноз. При динамическом наблюдении ребенка, через 1 год от первичной госпитализации, при повторном поступлении в ОДКБ диагностирована бронхиальная астма. Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует, что повышение концентрации ИЛ-4, ИЛ-8, ИЛ-10 в индуцированной мокроте является маркером диагностики хронического воспалительного бронхолегочного процесса.

b-4

СИНДРОМ ГИПЕРГЕМОЛИЗА У ДВУХ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЬШОЙ ФОРМОЙ БЕТА-ТАЛАССЕМИИ

Федорова Д.В.

*Научный руководитель: Заведующая отделом оптимизации лечения гематологических заболеваний профессор д.м.н. Сметанина Н.С.
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д.Рогачева, Москва, Россия*

HYPERHEMOLYSIS SYNDROME IN TWO PATIENTS WITH BETA- THALASSEMIA MAJOR

Fedorova D.V.

*Scientific Advisor: Head of department of optimization of hematological diseases treatment
professor Dr. Sci (Med) Smetanina N.S.*

*Federal Scientific Clinical Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology
named after D.Rogachev, Moscow, Russia*

Синдром гипергемолиза, описанный у пациентов с наследственными гемолитическими анемиями, представляет собой редкое осложнение трансфузионной терапии. Его развитие сопровождается признаками внутрисосудистого гемолиза, в том числе усугублением существующей анемии. В значительной части случаев прямая проба Кумбса остается отрицательной и аллоантитела к эритроцитам не выявляются, то есть нет доказательств наличия антилогоопосредованного гемолиза. Патогенез синдрома до сих пор неясен. В качестве возможных механизмов предложены «гемолиз свидетеля» и разрушение эритроцитов активированными макрофагами. В ФНКЦ ДГОИ наблюдаются двое пациентов с большой формой бета-талассемии (у обоих выявлена гомозиготная мутация CD8(-AA) в гене бета-глобина), у которых особенности течения заболевания позволили предположить наличие синдрома гипергемолиза. Пациент И. (23.11.08 г.р.): болен с раннего возраста, Нb 70-90 г/л. Впервые госпитализирован в декабре 2012 г. с Нb 61 г/л. Было проведено 4 трансфузии эритроцитарной массы, на фоне чего развилась картина внутрисосудистого гемолиза. В ФНКЦ ДГОИ ребенок наблюдается с марта 2012 г. У мальчика отмечалась высокая трансфузионная зависимость (1 раз в 3 недели трансфузии по индивидуальному подбору), несмотря на что Нb опускался до 40 г/л. Выявлена положительная прямая проба Кумбса. В связи с аутоиммунным гемолизом трансфузии проводились под прикрытием иммуносупрессивной терапии: преднизолон (3 мг/кг/сут), ВВИГ, ритуксимаб. Поскольку генотип основного заболевания не позволял прекратить трансфузионную терапию, единственным методом лечения для данного пациента являлась аллогенная ТГСК, которая была проведена 27.02.2013 г. Приживление трансплантата констатировано на +20 день. Пациент М. (01.08.10 г.р.) болен с января 2012 г, когда был выявлен уровень Нb 90 г/л. Диагноз бета-талассемии установлен в ноябре 2012 г. в ФНКЦ ДГОИ. После проведенной трансфузии в январе 2013 г. течение заболевания усугубилось: отмечались эпизоды фебрилитета, снижения Нb до критических цифр. Получал лечение ГКС, ВВИГ. При поступлении в ФНКЦ ДГОИ

15.07.2013 г. на фоне приема преднизолона: Нб 95 г/л, ретикулоциты 67%, общ. билирубин 49 мкмоль/л, пр. билирубин 15,2 мкмоль/л, ЛДГ 474 МЕ/л, отмечается гемоглобинурия. Прямая проба Кумбса дважды отрицательна. Иммуногистохимическое исследование трепанобиоптата выявило активированные макрофаги (экспрессия маркеров CD68, Macrophage). Планируется проведение ТГСК, инициирован поиск неродственного донора. Таким образом, синдром гипергемолиза представляет собой серьезное осложнение трансфузационной терапии, с трудом поддающееся лечению. Пациентам, перенесшим его, необходимо воздерживаться от дальнейших трансфузий эритроцитарной массы. В случае развития синдрома гипергемолиза у трансфузционно зависимых пациентов детского возраста, показано проведение ТГСК.

b-6

СИНДРОМ ДИ ДЖОРДЖИ: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Mitchenko E.O., Melnik S.I.

Научный руководитель: заведующая кафедрой педиатрии и детской кардиологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова профессор д.м.н. Мельникова И.Ю., заведующая отделением пульмонологии СПбГУЗ №19 имени К.А.Раухфуса профессор к.м.н. Старевская С.В.

СПбГУЗ №19 имени К.А.Раухфуса, Санкт-Петербург, Россия

DI GIORGI SYNDROME: DIAGNOSTIC DIFFICULTIES

Mitchenko E.O., Melnik S.I.

Scientific Advisor: head of the Department of Pediatrion and Pediatric Cardiology of North-Western State Medical University named after I.I.Mechnikov associative professor Melnikova I.U., branch manager of Pulmonology of Children's Hospital number 19 named K.A.Rauhfusa professor Starevskaya S.V.

Children's Hospital number 19 named K.A.Rauhfusa, Saint Petersburg, Russia

Введение: Синдром Ди Джорджи – врожденный изолированный Т-клеточный иммунодефицит, который характеризуется агенезией или дизгенезией паразитовидных желез и тимуса, пороками развития лицевых структур и сердца (чаще всего дуги аорты), задержкой роста и развития, рецидивирующими инфекционными заболеваниями. Генетически подтвержденная делеция центрального участка длинного плеча 22-й хромосомы носит название одноименного синдрома. Клинический случай. Ребенок в возрасте 3 лет обратился к пульмонологу с жалобами на поперхивание при употреблении жидкой пищи, что наблюдалось с рождения. Из анамнеза известно, что в возрасте 8 мес., после очередного эпизода поперхивания, у ребенка возникла фебрильная лихорадка, с эпизодом клонико-тонических судорог. С этими жалобами ребенок госпитализирован в стационар с диагнозом острый бронхиолит, фебрильные судороги. После выписки из стационара неоднократно болел респираторными заболеваниями, с бронхиальной обструкцией, протекавшие как на фоне лихорадки, так и без неё, кашель сохранялся до 2-3 месяцев. Вакцинирован по возрасту, без патологических реакций. Наблюдался неврологом с диагнозом задержка речевого развития, киста головного мозга. При осмотре обращали на себя внимание стигмы дизэмбриогенеза (низкопосаженные уши, неполная синдактилия 2-3 пальцев стоп, сандалевидная щель), sistолический шум над мечевидным отростком и в точке Боткина-Эрба, единичные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон. При эмоциональном волнении синдром Труссо. Параклинически отмечалось снижение уровня лимфоцитов до 19% (абс.1520), стойкая гипокальциемия (ионизированный кальций 0,92 ммоль/л). По данным УЗИ - гиперплазия паразитовидных желез. Магнитоспиральная компьютерная томография органов грудной клетки: правостороннее расположение дуги аорты и нисходящего отдела аорты,

гипоплазия тимуса. Фибробронхоскопия - компрессионный стеноз средней трети трахеи 1 степени. Фиброгастроуденоэскопия - компрессионный стеноз пищевода на границе верхней и средней трети. По совокупности данных: аномалия аорты, гипоплазия тимуса, гипопаратиреоидизм, рецидивирующие инфекционные заболевания установлен синдром Ди Джорджи. Генетически подтвержден синдром делеции 22q11.2. Вывод: вариабельность клинических проявлений определяется степенью выраженности электролитных и иммунологических нарушений, а также видом поражения сердечно-сосудистой системы и сопутствующими аномалиями развития. Особенностью данного случая являются поздний дебют респираторных заболеваний, отсроченный судорожный синдром.

b-7

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ У РЕБЕНКА С АСТМОЙ

Nenartovich I.A.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Жерносек В.Ф.

Минская областная детская клиническая больница, Минск, Республика Беларусь

BRONCHIECTASIS IN PATIENTS WITH BRONCHIAL ASTHMA

Nenartovich I.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Zhernosek V.F.

Minsk Regional Children Clinic, Minsk, Belarus

Н., 11 лет, поступила с жалобами на кашель с желтоватой мокротой, боль за грудиной, головную боль около недели. В возрасте 7 лет диагностирована бронхиальная астма, базис за текущий год -«Сертид» 50/250 по 1 дозе 2 р/д. Приступы астмы 1 раз в месяц, чаще затяжные с желтой мокротой, повышением температуры тела до 39⁰С, купируются сальбутамолом. Триггеры: резкие запахи, табачный дым, плач, холодный воздух, физическая нагрузка, перо птиц, шоколад, цитрусовые, мята, эвкалипт, дуб, береза. An. vitae: доношенная девочка от 1-й нормально протекавшей беременности. На 1-го году жизни -атопический дерматит, угас после манифестации астмы. С 2,5-3 лет - ОРИ> 6 раз в год. Перенесенные заболевания: ОРИ, пневмония. Лекарственной аллергии нет. Семейный анамнез: у прабабушки-астма. Состояние при поступлении средней тяжести (ДН). Кожа и видимые слизистые чистые. Зев гиперемирован, налетов нет. Дыхание равномерно по всем полям – жесткое, обильные рассеянные сухие и влажные хрипы с 2 сторон. Перкуторно- коробочный звук. ЧД 24, ЧСС 90. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул, мочеиспускание в норме. Обследование: в общем анализе крови - лейкоцитоз $10,2 \cdot 10^9/\text{л}$ (п - 6, с - 56, лф - 32, м - 6), СОЭ 39 мм/ч. Биохимический анализ крови, иммунограмма- норма. Бактериологическое исследование мазков из зева, мокроты- рост не получен. Сахариновый и индикаторный тест: по 5 минут. В риноцитограмме эозинофилов нет. Скарификационные кожные аллергопробы с бытовыми и эпидермальными антигенами отрицательные. В копrogramме – нейтральный жир. Потовая проба - отрицательная трижды. Анализ крови на альфа1-антитрипсин – отрицательный. Спирометрия на 2-е сутки: ФВД не нарушена (ФЖЕЛ 95%). Рентгенограмма ППН: пристеночное затенение ВЧП. Рентгеноскопия желудка: ГЭР 1 ст. ЭКГ: удлинение QT. УЗИ органов брюшной полости - реактивные изменения поджелудочной железы. УЗИ щитовидной железы, сердца – норма. КТ органов грудной клетки: усиление и деформация интрестициального легочного рисунка в дорсальных отделах обоих легких, цилиндрически расширенные бронхи, в средней доле справа и язычковых сегментах верхней доли слева – пневмофиброз. Клинический диагноз: Бронхоэктатическая болезнь с множественными

двусторонними цилиндрическими бронхэкстазами, обострение. Вторичный обструктивный синдром. Вторичный двусторонний пневмофиброз в средней доле правого легкого и язычковых сегментах левого легкого. ХДН 1-2. Бронхиальная астма, неуточненная, средней степени тяжести персистирующее течение, контролируемая (серетид). Искривление носовой перегородки. Хронический пансинусит, неполная ремиссия. ГЭР 1 ст. ВД. Симпатикотонический тип с цефалгиями. Лечение: преднизолон, эуфиллин, левофлоксацин, гроприносин, мотилак, биофлор, серетид 25/50 по 1*2 р/д + фликсотид 125 по 1*2 р/д, ФТЛ, ЛФК, дыхательная гимнастика. В удовлетворительном состоянии выписана домой.

b-8

ПРОЯВЛЕНИЯ ГОСПИТАЛИЗМА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА, БОЛЬНОГО МИЛИАРНЫМ ТУБЕРКУЛЁЗОМ ЛЕГКИХ

Sterlikova C.S.

Научный руководитель: Доцент Юсубова А.Н.

*Клиника №2 при Московском городском научно-практическом центре борьбы с
туберкулезом, ГУЗ, Москва, Россия*

HOSPITALISM MANIFESTATION IN YOUNG CHILD WITH MILIARY TUBERCULOSIS

Sterlikova S.S.

Scientific Advisor: Docent Yusubova A.N.

MGNPC BT, Moscow, Russia

Проявления госпитализма у детей раннего возраста, больных туберкулезом и находящихся длительно на лечении в условиях стационара, по-прежнему актуальны. Мальчик И., 8 месяцев, от 6 беременности, 4 срочных родов. Вакциной БЦЖ не вакцинирован. Заболел в возрасте 6 месяцев, был выставлен диагноз «левосторонняя пневмония». При КТ выявлено объемное образование в верхней доле левого легкого. С диагнозом «тимома средостения» ребенок направлен в РДКБ г. Москвы. В 7,5 мес. выполнена торакотомия слева с резекцией S1-2. При резекции вскрылась капсула с выделением крошкообразных белых масс. Гистологически был установлен туберкулэз и ребенок переведен в ТКБ №7. Состояние тяжёлое за счёт интоксикации, дыхательной недостаточности. Перкуторно справа звук с коробочным оттенком, слева - притупление по всей поверхности. Справа выслушивались единичные сухие хрипы. В общем анализе крови снижение Нб до 88 г/л, лейкоцитоз до 11,4, лимфопения - 20%, СОЭ – 11 мм/ч. Исследования кала, мочи, мазков из зева методами микроскопии и посева трехкратно на МБТ – отрицательные. Реакция на пробу Манту с 2 ТЕ ППД-Л 17 мм, на кожную пробу с препаратом «Диаскинвест» 16 мм. Рентгенологически отмечается уменьшение в размерах левого легочного поля за счет смещения средостения и легочно-плевральных спаек слева. Правое легкое вздуто, легочный рисунок обогащен, видны мелкоочаговые тени (диссеминация). Увеличение всех групп внутригрудных лимфатических узлов. Диагноз при поступлении: Милиарный туберкулез легких, двусторонний туберкулез внутригрудных лимфатических узлов всех групп, ф.инфилтратии. Состояние после резекции S1-2 слева. МБТ (-). Получал лечение 4-мя противотуберкулэзными препаратами на фоне гепатопротекторов и витаминов, глюкокортикоиды в течение 2 недель. Период адаптации протекал неблагоприятно. Отмечался индуцированный плач, отсутствовал контакт с мед. персоналом, частые ОРВИ, не интересовался игрушками. Несмотря на проводимое специфическое и

седативное лечение у ребенка сохранялись симптомы интоксикации, плохая прибавка в весе, наблюдалось отставание психомоторного и речевого развития. Госпитализирована мама. При обследовании через 9 месяцев положительная психосоматическая динамика: ребенок окреп, прибавил в весе, ОРВИ отсутствовали; положительная рентгенологическая динамика. Сохранялось отставание ребенка в психоречевом развитии. При обследовании через 12 месяцев от начала лечения признаков активного туберкулоза не определялось, имелись остаточные изменения после перенесенной операции. Моторное и речевое развитие – по возрасту. Длительное нахождение детей раннего возраста, больных туберкулозом, в стационаре нередко является утяжеляющим фактором в течении основного заболевания.

b-9

МАНИФЕСТАЦИЯ СИНДРОМА АРНОЛЬДА-КИАРИ У 6-ЛЕТНЕГО РЕБЕНКА *Козлов С.А., Железнов И.М.*

*Научный руководитель: доцент к.м.н. Апенченко Ю. С.
ГБОУ ВПО Тверская ГМА Минздрава России, Тверь, Россия*

THE MANIFESTATION OF ARNOLD-CHIARI SYNDROME IN A 6-YEAR-OLD CHILD

*Kozlov S.A., Zheleznov I.M.
Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Apenchenko Y.S.
Tver State Medical Academy, Tver, Russia*

Иван Г., 6 лет. Поступил в отделение реанимации в крайне тяжелом состоянии. Выражена сонливость. В месте и во времени ориентирован, на вопросы отвечает односложно. Накануне госпитализации была травма головы и травма живота. Днем появились вялость, шаткость походки, многократная рвота. Ребенок консультирован нейрохирургом, черепно-мозговая травма исключена. При осмотре: кожные покровы бледно-серой окраски, акроцианоз. В левой лобно-теменной области гематома 1,5x2,5 см. Мышечный тонус снижен. Ригидности затылочных мышц нет, симптом Кернига положительный. Отмечается горизонтальный нистагм. Зрачки умеренно расширены, реакция на свет сохранена. Сухожильные рефлексы оживлены, с расширением рефлексогенных зон. Координационные пробы выполняет правильно. Над легкими перкуторно звук не изменен, дыхание везикулярное. Тоны сердца звучные, систолическое артериальное давление 75 мм рт.ст., диастолическое не определяется. При пальпации живота выраженная мышечная защита. Паренхиматозные органы не увеличены. В клиническом анализе крови признаки воспаления. По результатам первичного обследования исключались: острый менингоэнцефалит, острое нарушение мозгового кровообращения, инфекционно-токсический шок, острый гастрит, острые кишечные инфекции, травма органов брюшной полости. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости – данных за травму органов брюшной полости нет. Консультация хирурга – острые хирургические патологии исключены. Анализ ликвора – без воспалительных изменений. Бактериальный посев кала, мочи, ликвора – отрицательные. В течение 2 дней в отделении реанимации проводилась инфузационная терапия, после чего в состоянии средней тяжести ребенок был переведен в гастроэнтерологическое отделение, где диагноз острого гастрита также снят. В отделении наблюдался внезапный приступ выраженной головной боли, который продолжался около 10 минут и купировался самостоятельно. При повторной консультации невролога выявлены среднеразмежистый горизонтальный нистагм,

анизокория, асимметрия сухожильных рефлексов, диссоциация оболочечных знаков, пошатывание в позе Ромберга. Реоэнцефалография – тонус артериол повышен, асимметрия кровенаполнения в бассейне вертебробазилярной артерии, признаков вертебробазилярной недостаточности нет. В связи с наличием неврологической симптоматики и исключением соматической патологии мальчик переведен в неврологическое отделение. После проведения магнитно-резонансной томографии установлен диагноз: синдром Арнольда-Киари. Мы считаем, что в данном случае причиной манифестации синдрома Арнольда-Киари послужила черепно-мозговая травма легкой степени.

b-10

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВЫСОКОЙ КОМОРБИДНОСТЬЮ

Сиденко А.В.

*Научный руководитель: ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1 доцент к.м.н. Гаджиалиева М.М., ФГБУ НЦЗД РАМН, неонатолог к.м.н. Зимина Е.П.
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1, Москва, Россия*

CLINICAL CASE TUBEROUS SCLEROSIS IN INFANTS WITH HIGH COMORBIDITY

Sidenko A.V.

*Scientific Advisor: Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1 associative professor Cand. Sci (Med) Gadzhialieva M.M., FSBI "SCCH" RAMS, neonatologist Cand. Sci (Med) Zimina E.P.
Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1, Moscow, Russia*

Пациент К., в возрасте пяти месяцев, в апреле 2013 года, впервые проконсультирован специалистами НЦЗД РАМН по поводу асимметрии нижних конечностей, нарушения сна. Из анамнеза: ребенок от второй беременности бихориальной двойней, протекавшей на фоне гестоза, многоводия и угрозы прерывания. Первая беременность в 2008 году – здоровая девочка. В периоде новорожденности находился на выхаживании с диагнозом: ППП ЦНС, гипоксическое поражение ЦНС, церебральная ишемия 2ст., ВЖК 1 ст. С рождения левая нижняя конечность увеличена в размере. В статусе при поступлении: физическое развитие среднее, умеренное питание, кожа бледная, периоральный цианоз, «мраморность», усиливающаяся при нагрузке. Левая нижняя конечность увеличена в размере, кожа застойно-цианотичная с расширенной капиллярной сетью. Левая половина мошонки и половой член отечны, цианотичны. На коже отмечаются множественные депигментные пятна разного диаметра, на лице подкожные фиброзирующие узелки. У ребенка был заподозрен диагноз туберозный склероз. При обследовании в НЦЗД РАМН были выявлены: задержка психомоторного развития, рахит 2 ст, подострое течение, период разгара, пупочная грыжа, врастющий ноготь первого пальца правой стопы, железодефицитная анемия 1 степени, пищевая аллергия, контактный дерматит. По данным КТ грудной полости – признаки фиброзного изменения легких с участками эмфизематозного вздутия. При МР брюшной полости и нижних конечностей определяется гемигипертрофия левого бедра, умеренная спленомегалия, умеренная пиэлоэкстазия правой почки, кавернозная гемангиома левой нижней конечности. Проведено МРТ головного мозга – на фоне незавершенной

миелинизации в веществе больших полушарий отмечаются множественные участки повышенного МР сигнала, субэпендимальные мягкотканые узлы. При КТ головного мозга субэпендимальные узлы кальцинированы. МР и КТ картина характерна для туберозного склероза. Таким образом, на основании анамнеза и данных проведенных инструментальных методов исследований был подтвержден диагноз туберозный склероз. За время пребывания в стационаре ребенку подобрана терапия, проведен курс реабилитационных мероприятий. Даны рекомендации: наблюдение специалистами и оформление инвалидности по месту жительства, повторная госпитализация в НЦЗД РАМН, полное обследование второго ребенка из двойни (отмечается судорожный синдром, депигментные пятна на коже, задержка психомоторного развития).

b-11

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АБЕТАЛИПОПРОТЕИНЕМИИ

Белова О.М.

Научный руководитель: ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1 доцент д.м.н. Полякова С.И.

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1, Москва, Россия

CASE REPORT OF ABETALIPOPROTEINEMIA

Belova O.M.

Scientific Advisor: Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1 assistant of professor Dr. Sci (Med) Polyakova S.I.

Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1, Moscow, Russia

Абеталипопротеинемия – редкое аутосомно-рецессивное заболевание с мультисистемными проявлениями, характеризующееся дефектом всасывания жиров, приводящее к нарушению структуры мембран всех клеток организма, в частности к изменению мембран эритроцитов (акантоцитозу). Дефицит жирорастворимых витаминов приводит к ночной слепоте, коагулопатии, нейропатии и миопатии, атипичному пигментному ретиниту, атаксии. Ребенок Г., 10 месяцев от В беременности (I-III – прерывание беременности, IV – ребенок здоров). Роды срочные, путем ОКС. Вес при рождении – 3200 г., рост – 52 см. Выписался из роддома на 8 сутки. С двух недельного возраста отмечалась рвота фонтаном и прогрессировала стеаторея. За 10 месяцев прибавка в весе 800 г., последние 3 месяца в весе не прибавляет. Углубленного обследования не проводилось. Был направлен в НЦЗД РАМН на госпитализацию (сентябрь 2013 г.) с целью уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения. На момент осмотра: состояние ребенка тяжелое за счет выраженной нутритивной недостаточности, фактическая масса 4000 г., рост 62 см. Долженствующая масса – 10,2 кг. Дефицит массы 60%, что соответствует III степени гипотрофии. Кожные покровы бледные. Подкожный жировой слой отсутствует, в том числе на лице. Живот значительно увеличен в размерах, вздут, печень увеличена незначительно +2 см ниже края реберной дуги, селезенка не увеличена. Состояние эксикоза. В мазках крови обнаружено 12% акантоцитов. По данным б/х анализа крови: повышение АСТ до 205 Ед/л, АЛТ до 154 Ед/л, триглицериды – 0,05 ммоль/л, ЛПНП - <0.21 ммоль/л, альбумин – 14 г/л, общий белок – 28 г/л, СРБ - 89 мг/л. На основании клинических проявлений и лабораторных данных установлен диагноз абеталипопротеинемия, осложненная

тяжелой белково-энергетической недостаточностью по типу маразма (калорическая недостаточность). На УЗИ: диффузные изменения паренхимы печени. ЭГДС: эрозивное поражение слизистой оболочки желудка и 12-перстной кишки. Биоптаты тонкой кишки соответствуют абеталипопротеинемии. МРТ головного мозга соответствует умеренно выраженной задержки миелинизации белого вещества больших полушарий. Коагулограмма отражает дефицит витамин К-зависимых факторов свертывания (состояние гипокоагуляции): протромбин по Квику: 59%; МНО: 1.43; тромбиновое время: 17 сек; фибриноген: 2,55 г/л; АЧТВ: 31,7 сек. На основании анамнестических, клинических, лабораторных и инструментальных исследований был поставлен диагноз: Абеталипопротеинемия, жировая дистрофия печени, витамин К-зависимая коагулопатия, тяжелая белково-энергетическая недостаточность по типу маразма (с потерей периферического пула белка). Лечение основано на полном исключении жиров из рациона и дотации жирорастворимых витаминов (A, D, E, K) в дозах, значительно превышающих потребность. Прогноз, учитывая глубину катаболических нарушений, серьезный.

b-12

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОЖНО-МРАМОРНОЙ ВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ

Хаспекова М.Г.

Научный руководитель: аспирант Яковлева А.А., доцент к.м.н. Ларина Л.Е.,
ИДГКБ, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF CUTIS MARMORATA TELANGIECTATICA CONGENITAL

Khaspeкова M.G.

Scientific Advisor: PhD student Yakovleva A. A., associative professor Cand. Sci (Med)
Larina L.E.,
Izmailovo Children's Clinic Hospital, Moscow, Russia

Кожно-мраморная венозная мальформация (*cutis marmorata telangiectatica congenital*) – редкая врождённая патология, представленная мраморностью, телеангиоэкстазиями и флебэкстазиями, которым могут сопутствовать атрофии и изъязвления кожи. Описано менее 200 случаев данной патологии. Патогенез до конца не ясен. В большинстве случаев заболевание имеет спорадический характер, редко имелась наследственная предрасположенность. Некоторые авторы придерживаются гипотезы летального гена. Специфического лечения нет, только лечение сопутствующей патологии (глаукома, атрофия кожи и др.) Прогноз заболевания благоприятный. Вместе с ростом происходит созревание кожи в течение первых двух лет жизни. Девочка А. поступила в отделение реанимации ИДГКБ в возрасте 4 с/ж с подозрением на фульминантную пурпур, сосудистой мальформацией с распространённым тромбозом, церебральной ишемией, синдромом возбуждения, внутриутробной инфекцией, внутриутробной гипотрофией 1 степени. Семейный анамнез не отягощен. Ребенок от 2 беременности. Акушерский анамнез отягощен (угроза прерывания, ОРВИ). Родилась в тяжелом состоянии за счет выраженных нарушений микроциркуляции, сосудистых нарушений (варикозное расширение периферических вен по всему телу, тотальное нарушение микроциркуляции цианотичного цвета). После консультации гематолога, сосудистого хирурга поставлен диагноз: кожно-мраморная венозная мальформация. После терапии выраженность тромбофлебита уменьшилась. На 10 с/ж переведена в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей, тяжесть состояния была обусловлена течением

кожно-мраморной венозной мальформации, тромбозом и тромбофлебитом поверхностных вен, перенесённой хронической внутриутробной гипоксией, церебральной ишемией II степени, ЗВУР I степени по гипотрофическому типу. Кожа с выраженным расширением поверхностных вен по всей поверхности тела. На конечностях, боковых поверхностях грудной клетки, голове участки некроза 2-5 мм, под сухими корочками. Нахождение костей черепа по сагittalному шву. Консультирована неврологом: Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС. Краниосинтез? На КТ головного мозга: признаки комбинированной церебральной дизгенезии. Нарушение дифференцировки серого и белого вещества. Агенезия мозолистого тела. Сагиттальный краниостеноз. Полиморфные отверстия в теменных костях. Учитывая сдвиг лейкоцитарной формулы до метамиелоцитов (14%, для исключения гистиоцитоза, онкогематологического процесса проведена костно-мозговая пункция: данных за эти заболевания нет, определяется лейкемоидная реакция. Ребенок получал инфузционную, антитромботическую (гепарин), антибактериальную, креон симптоматическую терапию. В катамнезе физическое и психо-моторное развитие соответствует возрасту, оперативное лечение краниостеноза в данный момент не показано.

b-13

РЕДКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ. БОЛЕЗНЬ БАЙЛЕРА

Фурсов И.В., Ишмуратов Е.В.

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

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И.
Пирогова, Москва, Россия

RARE DISEASES OF THE LIVER. BAYLER'S DISEASE

Fursov I.V., Ishmuratov E.V.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Larina L.E.

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Больной О, 1 мес.19 дней, поступил в грудное отделение ИДКБ 27.09.12 с жалобами на отсроченное кровотечение из места забора крови (во время обследования по поводу желтухи с эпизодами обесцвеченного стула и интенсивно-желтой мочой). Ребенок родился от 33х-летней матери с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (эррозия шейки матки; 1-й ребенок – 8 лет, здоров; 2-й умер в возрасте 3-х месяцев - диагноз «Гигантоклеточный гепатит», причина смерти -кровоизлияние в головной мозг; 3-я и 4-я беременности – выкидыши на сроке 5-6 недель) от 5-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды 3 срочные в головном предлежании, масса 3150 г, длина 50 см, 8-9 баллов по шкале Апгар. При поступлении: Состояние средней тяжести, не лихорадит, активен. Кожные покровы бледные, иктеричные, с зеленоватым оттенком. Слизистые зева и склер чистые, иктеричные. Сердечно-легочная деятельность — без патологии. Печень - +3,0; +2,5; в/3, край плотный, ровный, толстый. Стул регулярный, малоокрашенный. Моча насыщенного желтого цвета. За время пребывания в стационаре: отмечался однократный подъем температуры до 38.3С 04.10.2012 без катаральных явлений. С 30.09.2012 стул всегда окрашенный, моча темно-желтого цвета, временами необильно срыгивает. Размеры печени пальпаторно не наросли. Кровотечения не было. Лабораторно в ОАК: лейкоцитоз до 21,5x10⁹/л, гипохромная анемия I ст (эритроциты – 3,4 x 10¹²/л, гемоглобин 96 г/л, ретикулоцитоз до 2,1%, тромбоцитоз до 923 x 10³, повышение СОЭ до 20 мм/ч.). В ОАМ -лейкоцитурия (5-6 в п/зр). В б/х анализе крови общий холестерин превышает норму (7,22 ммоль/л),

билирубинемия (200,7 мкмоль), непрямой билирубин (49% от общего), АЛаT (до 495 МЕ/л), АСаT (до 354 МЕ/л), альфа-протеин (40600 нг/мл, N) , при этом гамма-ГТП, активность которой при заболеваниях печени повышается в крови, находится в границах нормы. В коагулограмме - повышение VIII фактора. По данным УЗИ размеры печени увеличены, холестаз. По имеющимся данным была заподозрена наследственная болезнь обмена веществ с поражением печени (синдром внутрипеченочного холестаза, коагулопатия) н/я этиологии (болезнь Байлера?, болезнь Вольмана?, тирозинемия?). После проведения дополнительных анализов мочи и крови на наследственные болезни выявлена болезнь Байлера, возникающая при дефиците мембранных связанных фермента — П-типа АТФазы, которая участвует в транспорте желчных кислот через канальцевую мембрану гепатоцита. Как следствие, первичные желчные кислоты накапливаются в клетках печени и повреждают их. Признаки холестаза чаще всего отмечаются уже у новорожденных. Особенность лабораторных изменений при данном заболевании - низкая активность Гамма-ГТП и низкий уровень холестерина крови. Прогноз при болезни Байлера неблагоприятный.

b-14

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЦП В СОЧЕТАНИИ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

Насонова А.Н.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Заваденко Н.Н., Островская М.А., профессор д.м.н. Холин А.А.

Российская Детская Клиническая Больница, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF CEREBRAL PALSY IN COMBINATION WITH EPILEPSY

Nasonova A.N.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Zavadenko N.N., Ostrovskaya M.A., professor Dr. Sci (Med) Kholin A.A.

Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia

Больная С., 3 лет, поступила в РДКБ 6.10.13 на обследование. Anamnesis vitae: Ребенок от 1 беременности с угрозой прерывания во 2 половине, на фоне ринита, ЗВУР, ВУИ (цитомегаловирусная инфекция). Роды на 42 неделе. Закричала не сразу. Вес 2750 г, длина 50 см. Anamnesis morbi: 29.09.10 (14 сут.) – задержка дыхания, повышение температуры до 37,7 °C, 3.10.10 – генерализованные клонические судороги, мышечная гипотония, гипорефлексия. Диагноз: «Неонатальный сепсис. Двусторонняя пневмония. Менигоэнцефалит. Судорожный синдром». В последствии судорог (со слов) не было. МРТ ГМ от 25.04.12: перивентрикулярная лейкомалия, кистозно-глиозная трансформация кортикальных и субкортикальных отделов теменных долей, очаговое поражение таламуса. КЭЭГ от 25.01.13: в левой лобно-центральной области редкие одиночные комплексы пик-волна амплитудой до 60 мкВ. Анализ крови на антитела к ЦМВ от 21.10.13: CMV IgG 190,300 АЕ/мл (норма 0-6), CMV IgM 0,280. ЭЭГ от 28.10.13: региональная эпилептиформная активность по типу «добропачественных эпилептиформных разрядов детства (ДЭРД)» в левой и правой центрально-теменных областях с нарастанием индекса разрядов до высокого во время сна с доминированием левополушарного очага. На момент осмотра (11.10.13) принимает депакин в дозе 300 мг/кг/сут. Состояние средней тяжести. Повышенная стигматизация: дизотия, запавшая переносица, гипотония, пупочная грыжа. Неврологический статус: сознание ясное. Спастический тетрапарез D>S. Микроцефалия, швы и роднички закрыты. ОГ 45,5 см. ЧМН: симптомы поражения III, IV, VI, VII пар (сходящееся содружественное косоглазие, сглаженность левой носогубной складки). Рефлексы повышенны D<S, расширение зон. Захват предметов обеими руками. Сила мышц S = 4,5, D = 4 балла. Мышечный тонус:

аксиальная гипотония, спастический гипертонус в конечностях D>S в дистальных отделах ног с подошвенным сгибанием стоп, больше при вертикализации, дистоническая установка кистей D>S при захвате предметов. Клонусы стоп, S>D. Патологические кистевые и стопные знаки, синкинезии, повышен стартл-рефлекс. Брюшные рефлексы быстро истощаются. Координаторная сфера: нистагма, трепора нет, корковая статическая атаксия. ЗПМР. Частичное понимание речи. Произносит слоги, знает названия животных, предметов. На осмотр реагирует, но быстро истощается. Заключение: исходя из данных анамнеза (ЗВУР, ВУИ, дебют генерализованной инфекции на 14 сутки), данных МРТ ГМ, КЭЭГ, клинического осмотра (микроцефалия, спастический тетрапарез D>S, патологические синкинезии, атаксия, ЗПМР) можно поставить диагноз: ДЦП, спастическая форма, сходящееся косоглазие, нарушение психомоторного развития. Последствия ВУИ. Симптоматическая фокальная эпилепсия. План лечения: 1. Депакин хроносфера 300 мг/кг/сут рег ос постоянно длительно. 2. Кортексин 1мл/сут в/м 3 нед. 3. ЛФК, массаж.

b-15

УДВОЕНИЕ ДУГИ АОРТЫ

Курбанова А.Р.

Научный руководитель: ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1 доцент к.м.н. Гаджиалиева М.М., ФБГУ НЦЗД РАМН, врач-УЗ диагностики к.м.н. Ревуненков Г.В. ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, педиатрический факультет, кафедра факультетской педиатрии №1, Москва, Россия

DOUBLING AORTIC ARCH

Kurbanova A.R.

Scientific Advisor: Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1 associative professor Cand. Sci (Med) Gadzhialieva M.M., FSBI "SCCH" RAMS, physician of ultrasonic diagnostics Cand. Sci (Med) Revunenkov G.V. Pirogov RNRMU, Faculty of Pediatrics, Department of Faculty of Pediatrics №1, Moscow, Russia

Девочка, на 7-е сут. жизни переведена из ОРИТН Красноярского роддома в отделение реанимации новорожденных НЦЗД РАМН. Из анамнеза: Ребенок от I патологически протекавшей беременности (угроза прерывания, поздний гестоз), I преждевременных оперативных родов на 34/35 нед. по показаниям, предлежание тазовое. При рождении масса тела - 2560 гр, рост - 48 см, APGAR=7/8. В статусе при поступлении: судороги генерализованные, тонического характера. Цианоз носогубного треугольника, мраморность кожного покрова, симптом бледного пятна - 3 сек., конечности прохладные, выражены плотные отеки всего тела. Согревание в кувезе, температуру тела удерживает (T 36,1-36,8C). На ИВЛ. При аспирации из трахеобронхиального дерева скучное кол-во гнойной мокроты. По данным КШС декомпенсированный дыхательный ацидоз. Гемодинамика напряжена. Тоны сердца глухие, ритмичные. ЧСС 156-112 уд/мин, шум не выслушивается. АД - 97-88/68-60 (79-72) мм.рт.ст. Пульс на периферических артериях (лучевых, бедренных) слабого наполнения и напряжения. Живот подвздут, плотный при пальпации. УЗИ Сердца: Расширена полость ЛП, уменьшена полость ЛЖ. Толщина стенок ЛЖ и ПЖ - верхняя граница нормы. Систолическая функция удовлетворительная. Недостаточность МК и ТК. ООО 2 мм. Нельзя исключить щелевидный ДМЖП в мембранный части перегородки. КТ грудной

полости - картина стеноза трахеи в нижней /3. Сосудистое кольцо? ЭХО - КГ: Врожденный порок сердца - удвоение дуги аорты? Открытое овальное окно. Для уточнения диагноза рекомендовано: КТ с контрастированием для исключения сосудистого кольца трахеи. КТ грудной полости с в/в контрастированием: определяется двойная дуга аорты. Диаметр передней части 6мм, задней 7 мм. От передней (левой) части отходит левая общая сонная и левая подключичная артерии, от задней (правой) части отходит правая общая сонная и правая подключичная артерии. Дуга кольцевидно охватывает нижнюю треть трахеи сразу над бифуркацией и пищевод. Определяется сужение просвета трахеи на данном уровне до 1x1,5 мм на протяжении до 3-6мм. Заключение: удвоение дуги аорты с сопутствующим стенозом трахеи. Ребенок переводится в ДГКБ №13 в отделение реанимации для дальнейшего оперативного лечения с диагнозом: Двойная дуга аорты. Стеноз трахеи в нижней трети. ДН 2 ст. Внутриутробная инфекция. Церебральная ишемия Пст.

b-16

СЛОЖНОСТИ ТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ У РЕБЕНКА С СЕЛЕКТИВНЫМ ДЕФИЦИТОМ IGA И ХЕЛИКОБАКТЕРНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Вайнюнская Н.И.

Научный руководитель: Заведующая отделением Соколова Н.Е.

Санкт-петербургская детская городская больница 1, Санкт-Петербург, Россия

DIFFICULTIES OF THERAPY IDIOPATHIC PURPURA IN CHILD WITH IGA DEFICIENCY AND H.PYLORI INFECTION

Vaynyunkskaya N.I.

Scientific Advisor: Chief of the department Sokolova N.E.

Saint-petersburg state children hospital 1, Saint Petersburg, Russia

Хроническая тромбоцитопеническая пурпурра (ХТПП) - доброкачественное заболевание крови, характеризующееся изолированным снижением уровня тромбоцитов, клинически проявляющееся геморрагическим синдромом разной степени выраженности. Мальчик Б, 7 лет страдает тромбоцитопенической пурпурой с 2008г. Старт заболевания в 2 г 8 мес , когда на фоне полного благополучия отмечено появление экхимозов. Лабораторно выявлена тромбоцитопения до 100×10^9 , без других изменений в гемограмме. Проведена миелограмма, исключены системные заболевания крови. В виду болей в животе проведена фиброгастроскопия, выявлен хронический гастродуоденит, H.Pylori не обнаружен. Расценен как ребенок с острой тромбоцитопенической пурпурой. Учитывая уровень тромбоцитов, отсутствие выраженных признаков кровоточивости, проведена гемостатическая терапия. На фоне этого нормализация уровня тромбоцитов. В июле 2012г вновь появление петехиальной сыпи и экхимозов, в гемограмме тромбоцитопения до 10×10^9 , пролиферативный синдром отсутствовал. Ребенок госпитализирован, в ходе обследования методом ПЦР выявлен Parvovirus B19. Учитывая острую вирусную инфекцию, как триггер обострения ХТПП, прерогатива в терапии должна была быть отдана внутривенным иммуноглобулинам (ВВИГ), однако при иммунологическом обследовании, у пациента выявлен селективный дефицит IgA, что является абсолютным противопоказанием к данной терапии. Препаратами выбора явились глюкокортикоиды. Проведен курс преднизолона в дозе 2 мг/кг. На фоне терапии достигнута клинико-лабораторная ремиссия. Далее, в течении 8 мес рецидивов заболевания не отмечалось. В апреле 2013, после перенесенного ОРВИ, отмечено снижение тромбоцитов до 10×10^9 . Ввиду опасности развития жизнеугрожающих

кровотечений, проведена пульс терапия Метипредом в дозе 30 мг/кг 3 дня, после чего, для продления иммуносупрессивного действия вновь проведен курс преднизолона в дозе 2 мг/кг. На фоне лечения купирован кожно- геморрагический синдром, но уровень тромбоцитов максимально повысился до 115×10^9 . После полной отмены терапии вновь петехиальная сыпь по всему телу, лабораторно тромбоцитопения до 5×10^9 . При контрольном обследовании выявлена хеликобактерная инфекция, проведена эррадикационная терапия. Учитывая невозможность проведения полномасштабной терапии ВВИГ, было решено провести курс анти D глобулина в дозе 10 мкг/кг 5 дней. Ребенок получил 2 курса антирезусного глобулина. К 20 дню после окончания лечения тромбоциты 70×10^9 , через 30 дней 248×10^9 . Через 60 дней- состояние удовлетворительное, геморрагический синдром отсутствует, гемограмма без патологии. Выводы: ХТПП доброкачественное, но значительно изменяющее качество жизни пациента, заболевание. В данном случае нам удалось успешно добиться клинико-лабораторной ремиссии благодаря сочетанию эррадикационной терапии H.Pylori и курсу Анти-D-глобулина.

b-17

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ ТЯЖЕЛОГО КОМБИНИРОВАННОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА С ПОЛНЫМ ОБРАТНЫМ РАСПОЛОЖЕНИЕМ ОРГАНОВ

Костомарова Е.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Котлукова Н.П.

ПКЦ при ГКБ № 67, кафедра госпитальной педиатрии №1 ПФ РНИМУ им. Н.И.

Пирогова, Москва, Россия

THE CASE OF A COMBINATION OF SEVERE COMBINED CONGENITAL HEART DISEASE WITH A COMPLETE REVERSE LAYOUT OF THE ORGANS

Kostomarova E.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Kotlukova N.P.

Perinatal Cardiac Center in Hospital №67, Department of Hospital Pediatrics №1, Russian

National Research Medical University named after N. Pirogov, Moscow, Russia

Ребенок Настя С., 6 с.ж. поступила в ПКЦ ГКБ №67 из р/д при ТКБ № 7. Клинический диагноз: Situs viscerus inversus totalis. Сложный ВПС (двойное отхождение сосудов от ПЖ, гипоплазия ЛЖ, ДМЖП, ДМПП). НК I-IIА ст. В/у инфекция без видимого очага. Гипоксическое поражение ЦНС, средней ст. Задержка внутриутробного развития I ст. по гипотрофическому типу. Фетальный алкогольный синдром. Недоношенность 36-37 нед. Постинфекционная анемия. Синдром Ивемарка? Из анамнеза: ребенок от матери 36 лет, большой диссеминированным туберкулезом легких, от IV бер., III преждевременных оперативных родов на 36-37 нед. Состояние при рождении средней тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС, гипотрофии. По Апгар 7/8 б, масса 2450г, рост 46см, ОГ/ОГр 33/29см. Со 2 с.ж. грубый систолический шум над областью сердца, справа громче. С направляющим диагнозом «ВПС» ребенок переведен в ГКБ №67. Состояние при поступлении тяжелое по ВПС, НК IIА-IIБ ст. и сочетанной патологии. Вес 2391 г. Двигательная активность снижена. Кожные покровы бледно-серые на цианотичном фоне с мраморным рисунком, акроцианоз. SpO₂ – 83%. Пастозность голеней и стоп. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет, одышка. Сердечный толчок разлитой, громче справа в 4 м/р. Тоны сердца приглушенны, ритмичны, тахикардия, шум систоло-диастолический во 2-3 точках. Периферическая пульсация снижена. АД 76/49

мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень срединно расположена, из-под мечевидного отростка +3 см. При УЗИ и ЭХО-КГ выявлена аномалия расположения сердца (праворасположенное левосформированное), тяжелый ВПС (двойное отхождение сосудов от ПЖ, гипоплазия ЛЖ) в сочетании с полным обратным расположением органов и отсутствием селезенки. Течение туберкулезного процесса у ребенка исключено. В связи с сочетанием у ребенка обратного расположения органов и отсутствия селезенки был заподозрен синдром Ивемарка, но генетическое подтверждение не проводилось. В динамике состояние с отрицательной динамикой в виде нарастания инфекционного токсикоза, лейкоцитоз до 29 тыс. со сдвигом формулы до 20 п/я нейтрофилов; СРБ до 216 мг/л. Девочка получала массивную антибактериальную и иммуномодулирующую терапию, по НК - дигоксин, диуретики, допамин. На пике инфекционного процесса отмечалось снижение тромбоцитов до 23 тыс./мкл, что было расценено как проявление ДВС-синдрома, переливалась СЗП. Снижение уровня Нв потребовало переливания эр.массы. На фоне лечения состояние стабилизировалось, признаки НК уменьшились. Девочка переведена в НЦССХ им.Бакулева, где были выполнены операция Мюллера и процедура Рашкинда. Послеоперационный период протекал тяжело, длительно находилась на ИВЛ. В настоящее время ребенку 1 год. Состояние тяжелое по ВПС, стабильное, самочувствие удовлетворительное. Вес около 6000 г. По ПМР соответствует 6-7 месяцам. Наблюдается в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, планируется дальнейшее оперативное лечение.

b-18

ТРУДНОСТИ В ПОСТАНОВКЕ ДИАГНОЗА ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

Бондаренко В.П.

*Научный руководитель: заведующий кафедрой онкологии и лучевой терапии педиатрического факультета профессор д.м.н. Румянцев С.А.
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва, Россия*

DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCY

Bondarenko V.P.

*Scientific Advisor: head of the department of oncology and radiotherapy pediatric faculty professor Dr. Sci (Med) Rumyantsev S.A.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia*

В мае 2013г. в приёмное отделение ФГБУ ФНКЦ ДГОИ поступил ребёнок 2х лет с жалобами на плохой аппетит, субфебрильную температуру, увеличение шейных лимфатических узлов. Больной был направлен в отделение иммунологии для проведения обследования и определения тактики дальнейшего лечения. Из анамнеза жизни обращают на себя внимание перенесённые на первом году жизни инфекционные заболевания: острый гнойный левосторонний отит (5 мес.), кандидоз полости рта (7 мес.), паронихий первого пальца левой стопы (10 мес.), ячмень (10 мес.), ОРВИ, острый тубоотит (11 мес.). Из анамнеза заболевания стало известно, что на протяжении 1,5 лет отмечались многократные эпизоды инфекционных заболеваний, в том числе поражение лимфатических узлов различной локализации (шеи, паха, малого таза) и односторонняя верхнедолевая сегментарная пневмония. При биопсии лимфоузлов органов малого таза от 15.10.12 обнаружена жировая клетчатка с очаговыми фиброзно-лейкоцитарными наложениями, наличием стенок абсцесса с фиброзом окружающей стромы. На основании затяжного рецидивирующего течения ставились диагнозы инфекционного

мононуклеоза (июль 2012г.), вторичного иммунодефицитного состояния, вследствие перенесенной ЭБ-вирусной инфекции (ноябрь 2012г.). При поступлении в отделение иммунологии ФГБУ ФНКЦ ДГОИ больному назначена антибактериальная (тазоцин, амикацин, таваник) и антигрибковая (дифлюкан) терапия для лечения инфекционного процесса. На фоне неспецифической АБ-терапии состояние нормализовалось. Также был определен план обследования, включающий РКТ грудной клетки, органов брюшной полости и полости малого таза; общий и биохимический анализ крови; ЭКГ, ЭГДС, посев крови, посев из зева, ПЦР ЭБВ, ЦМВ и респираторной группы, хемилюминесценция нейтрофилов. По данным обследования – лейкоцитоз, повышение СОЭ, СРБ, ЛДГ, IgG, снижение спонтанной и индуцированной хемилюминесценции нейтрофилов, полилимфоаденопатия, гепатосplenомегалия, в легких – полисегментарное поражение с участием интерстиция, булёзные изменения S2, S3, кальцинаты в S3, увеличение внутригрудных лимфатическихузлов; гиподенсивный очаг в селезенке. На основании анамнеза и проведенных исследований в июне 2013г. был поставлен диагноз первичного иммунодефицитного состояния: Хроническая грануломатозная болезнь. В связи поставленным диагнозом к терапии был добавлен Ингарон (препарат интерферона гамма) 250 тыс. МЕ п/к 1раз в день через день. ТГСК является терапией выбора для больных с ХГБ. Согласие на проведение ТГСК не было получено от матери, в связи с этим ребёнок выписался домой в стабильном состоянии. В качестве симптоматической терапии больному показана пожизненная симптоматическая терапия в виде антибактериальной и противогрибковой профилактики, а также терапия препаратами интерферона гамма.

b-19

СИНДРОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ

Бунегина Л.А., Герасименко Д.В.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Гордиенко Л.М.

ГБОУ ВПО Оренбургская государственная медицинская академия, Оренбург, Россия

TESTICULAR FEMINIZATION SYNDROME

Bunegin L.A., Gerasimenko D.V.

Scientific Advisor: Cand. Sci (Med), associative professor Cand. Sci (Med) Gordienko L. V.

State budget educational institution higher professional education Orenburg state medical academy, Orenburg, Russia

Вика М., 10 лет 6 месяцев, наблюдалась в эндокринологическом отделении ГБУЗ «ОДКБ» г. Оренбурга с диагнозом: Нарушение половой дифференцировки. Синдром testiccularной феминизации. Полная форма. Состояние после двусторонней орхиоэктомии. Астено-невротический синдром. Поступила с жалобами на утомляемость, раздражительность, слабость, плаксивость, предпочитает общаться с мальчиками. Ребенок от VIII беременности, IV родов (1-я – дочь, 24 года, здорова; 2-я – сын, 22 года ДЦП; 3-я – дочь, 12 лет, миопия; после 4 медицинских аборта). Настоящая беременность протекала на фоне токсикоза 1-ой половины беременности, гестоза, анемии легкой степени тяжести, ОРЗ, бронхита, угрозы прерывания, ОАА. Роды оперативные, в срок (39-40 нед.). Вес при рождении 2800 г, длина 50 см. По шкале Апгар 6/8 баллов. Физиологическая желтуха появилась на 4 сутки, длилась 7 дней. Закричала сразу. Из роддома выписана на 10 сутки. Прививки по календарю. Грудное вскармливание до 2 месяцев. С 3-6 месяцев смешанное, прикорм – 5 мес. Перенесенные заболевания: ОРЗ до 4-6 раз в год, ПЭП, острый бронхит в 2 года, пневмония 2 раза, отит, дерматит, гайморит (2012г.). Пищевая аллергия на цитрусовые. Анамнез заболевания: в

связи с наличием опухолевидных образований с двух сторон в проекции пахового канала мама обратилась в поликлинику по месту жительства, где выставлен диагноз – двусторонняя паховая грыжа. Оперативное лечение в ЦДХ г. Оренбурга (25.01.12-31.01.12 гг.). При проведении грыжесечения, были обнаружены яички (46x4 мм) у входов в паховые каналы, яички погружены в паховые каналы, ушиты грыжевые мешки. По УЗИ: матка и яичники не определяются. Направлена на обследование в эндокринологическое отделение ОДКБ г. Оренбурга, где впервые был выставлен диагноз (7.02.12г.). Состоит на диспансерном учете у эндокринолога, генетика, гинеколога, хирурга, невролога. Проведена операция – двусторонняя орхиоэктомия (12.04.13г.). Объективные данные: Рост 136 см, вес 30 кг. Физическое развитие нормальное. Гармоничное. Нормосомия (вес – 50 ц., рост – 25 ц.). Послеоперационные рубцы в проекции паховых каналов с двух сторон. Со стороны нервной системы – нарушение сна, общая слабость, повышенная утомляемость, повышенная раздражительность. Ax0, Pb 0, Ma 0, Me 0. Патологии со стороны других органов и систем не выявлено. Гормональный фон: пролактин 216 мМЕ/л, ФСГ 1,11 мМЕ/л, ЛГ 1,44 мМЕ/л, тестостерон 0,14 нмоль/л, кортизол 698 нмоль/л, эстрадиол 153 пг/мл, 17-ОН-Р 0,45 пг/мл, ТТГ 2,63 мкМЕ/мл, Т4 св. 26,83 нмоль/л. Кровь на кариотип – 46, XY. Особенности клинического случая: сложность диагностики, поздняя диагностика, всестороннее обследование, максимальное исправление фенотипа в соответствии с избранным гражданским полом путем хирургического и гормонального лечения, необходимость устранения моральных переживаний и бытовых сложностей, возможности половой жизни, вступления в брак, создания семьи.

b-20

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ САЛЬМОНЕЛЛЁЗА

Герасименко Д.В., Бунегина Л.А.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Kovaleva O.B.

ГБОУ ВПО Оренбургская государственная медицинская академия, Оренбург, Россия

A CLINICAL CASE OF GENERALIZED FORMS OF SALMONELLOSIS

Gerasimenko D.V., Buneginna L.A.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Kovaleva O.V.

State budget educational institution higher professional education Orenburg state medical academy, Orenburg, Russia

Девочка, 1г.2 мес., заболела остро 3 октября 2012 года с повышения температуры до 390С, болей в животе, рвоты 4 раза, жидкого стула со слизью 10 раз. С 5 по 15 октября пролечена в инфекционном отделении больницы г.Орска с диагнозом: Сальмонеллэз. Типичный. Гастроинтестинальная форма по типу гастроэнтерита. Средней степени тяжести. Бактериологически подтвержденный – *Salmonella enteritidis*. Лечение: диета, оральная регидратация, антибиотик, энтеросорбент. Выписана с улучшением и отрицательным контрольным посевом кала. Анамнез жизни без особенностей. После выписки ребёнок был вялым, бледным, снижен аппетит. 27.10.12г. появилось желтушное окрашивание кожи и склер, жидкий стул. Девочка госпитализирована в инфекционное отделение повторно. При поступлении адднамичная. Кожа бледная, иктеричность и пастозность тканей. При перкуссии над легочными полями притупление, аускультативно - выслушивается ослабленное дыхание, разнокалиберные хрипы с обеих сторон. Тоны сердца ясные, громкие, ритмичные. Живот увеличен в объёме, печень на 9 см ниже края рёберной дуги, мягкой консистенции. Селезенка-на 5 см ниже рёберной дуги. Стул

жидкий, зеленый, со слизью 4 раза. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Менингиальные знаки отрицательные. Общий анализ крови (ОАК) Нb 57 г/л, эр. $2.72 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты 306, лейкоциты $19,7 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 25 мм/час. Биохимический анализ крови: билирубин 85,8 мкмоль/л, непрямая фракция 47,8, АлАТ 60,1 Е/л. Общий анализ мочи (ОАМ): белок 0,562. Маркёры гепатитов А, В, С – отрицательные. Компьютерная томография органов грудной клетки – признаки двусторонней базальной пневмонии; органов брюшной полости – картина гепатита, диффузное кистозное изменение паренхимы печени. Посев кала выделена *Salmonella enteritidis*. Посев крови на гемокультуру выделена *Salmonella enteritidis*. Диагноз: Сальмонеллез. Септическая форма. Гастроэнтероколит. Гепатит. Двусторонняя полисегментарная пневмония. Бактериологически подтвержденный. Анемия тяжелой степени. Токсическая нефропатия. После начала терапии (амикацин, ванкомицин, меропенабол, переливание одногруппной эритромассы, иммуновенин, инфузационной терапии) ребенок доставлен на реанимобиле в реанимационное отделение МБУЗ ГКИБ г. Оренбурга. Обследована: TORCH – комплекс – отрицательный. РПГА с сальмонеллённым диагностиком – 1:100-1:6400+++. УЗИ: грубые диффузно-очаговые изменения печени (множественные инфильтраты, не исключены абсцессы), лимфаденит ворот печени, выраженная спленомегалия, диффузные изменения паренхимы почек. На фоне лечения состояние ребенка улучшилось. УЗИ в динамике: структура печени диффузно – очагово – неоднородная, вероятно формирование кальцинатов на месте септических инфильтратов. ОАК: Нb 103 г/л, эр. $3,5 \times 10^{12}/\text{л}$. ОАМ – без патологии. Рентгенологически – разрешение пневмонии.

b-21

СЛОЖНЫЙ ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ СЛУЧАЙ ОСТРОГО СЛУЧАЙНОГО ОТРАВЛЕНИЯ СОЕДИНЕНИЕМ МЫШЬЯКА У ПОДРОСТКА

Платонова А.В., Костомарова Е.А.

*Научный руководитель: доцент кафедры госпитальной педиатрии № 1 к.м.н. Ипатова
М.Г., зав.отделением токсикологии ДГКБ №13 профессор д.м.н. Страхов С.И.
ДГКБ №13 им. Н.Ф.Филатова, кафедра госпитальной педиатрии №1 ПФ РНИМУ
им.Н.И.Пирогова, Москва, Россия*

THE CASE OF ACCIDENTAL POISONING WITH ARSENIC COMPOUND IN TEENAGER WHICH WAS DIFFICULT FOR DIFFERENTIAL DIAGNOSTICIS

Platonova A.V., Kostomarova E.A.

*Scientific Advisor: associative professor in Department of Hospital Pediatrics № 1 Cand. Sci
(Med) Ipatova M.G., head of the department of toxicology in Childrens Hospital № 13
professor Dr. Sci (Med) Strakhov S.I.*

*Childrens Hospital № 13 named after N.F.Filatov, department of Hospital Pediatric №1
Russian National Research Medical University named after N. Pirogov, Moscow, Russia*

Мальчик И., 14 лет, наблюдался в ДГКБ №13 с диагнозом «Острое случайное отравление мышьяковистым водородом тяжелой степени. Острый ТИН, почечная недостаточность острого периода. Гемолитическая анемия. Токсическая гепатопатия. S-образная деформация желчного пузыря. Цереброастенический синдром. Ангиопатия сетчатки. Токсоплазмоз. ЦМВ». Из анамнеза: заболел вечером, когда появилось красно-коричневое окрашивание мочи. Известно, что накануне ребенок гулял с друзьями, употреблял пищу из ресторанов быстрого питания, вдыхал гелий из воздушных шаров, играл в футбол. Ночью была однократная рвота, подъем тела до $37,2^\circ\text{C}$. Утром - слабость, сонливость,

сохранялась макрогематурия. Во время транспортировки в стационар появилась иктеричность кожи и склер. В п/о ДГКБ №13 тела 38,0°C, лабораторно - некоторое снижение Нв, умеренное повышение трансаминаz, выраженная протеинурия; маркеры вирусных гепатитов отрицательные. Мальчик был госпитализирован в г/э отделение с предварительным диагнозом «Гемолиз неясной этиологии. ЖКБ?». При поступлении состояние средней тяжести, жалобы на слабость. Кожа, слизистые и склеры иктеричные, периоральный цианоз; отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет; тоны сердца громкие, ритмичные, брадикардия 50-60 уд/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, чувствительный в эпигастрии, с. Ортнера и Кера «+». Печень у края реберной дуги, край эластичный, б/б, селезенка не пальпируется. Симптом «поколачивания» отрицательный. Стул оформленный, коричневый, мочеиспускание свободное, моча темно-красная. Менингеальных и очаговых знаков нет, координаторные пробы выполняет неуверенно. Проводился дифференциальный диагноз между атипичным ГУС, гломерулонефритом, ЖКБ, о. холециститом, инф. гепатитом, гематологической патологией, экзогенной интоксикацией. На совместном консилиуме было принято решение о переводе ребенка в отделение токсикологии. В токсикологическом отделении по клинической картине, включающей сочетанное поражение печени, почек и системы крови с явлениями гемолиза, а также быстроты развития симптомов было предположено, наличие экзогенной интоксикации. При спектральном исследовании крови и мочи на содержание токсичных соединений выявлено превышение нормальных значений мышьяка в моче в 55 раз, в крови в 40 раз. Ребенку проводилась массивная инфузционная терапия, дважды - процедура гемодиализа, на фоне чего отмечалось постепенное снижение концентрации мышьяка в биологических средах, нормализация б/х показателей. В связи с развитием гемолитической анемии 2 раза проводилось переливание эр.массы с положительным эффектом. Для долечивания был переведен в отделение нефрологии, где при контрольном исследовании уровень Нв нормализовался, протеинурия купировалась, печеночные ферменты в норме. Состояние при выписке: удовлетворительное, планируется катамнестическое наблюдение.

b-22

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ИММУНОДЕФИЦИТА: БЦЖИТ КАК ПЕРВОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

Кулеши М.Ю., Москалу Е.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Румянцев С.А.

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, Москва, Россия

DIFFICULTY IN DIAGNOSIS OF IMMUNODEFICIENCY: BCG INFECTION AS A FIRST MANIFESTATION OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCY

Kulesh M.Y., Moskalu E.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Rumjancev S.A.

D. Rogachev's FNKC DGOI, Moscow, Russia

Ребенок И.,(02.11.2007 г.р.)первично госпитализирован в ФНКЦ ДГОИ в янв. 2013 г. с диагнозом: селективная недостаточность IgA. В анамнезе – ребенок от 1 беременности. Роды 1, на 37 нед, вес 2500г, дл. тела 47 см. Развитие,прививки по возрасту. Перенесенные заболевания за 4 г.: обструктивный бронхит до 3х р/г; остр. пневмония (8 раз); отит (2 раза); о. синусит; стрептодермия (2 раза); стафилодермия; кандидоз кожи и слизистых с 8 мес. по наст. время; пиогенная гранулема OS (2 раза); хр. аспирационный синдром; вторичный гипотиреоз (с 4,5 лет по наст. время). По нашему мнению можно

было предположить патологию иммунной системы и провести соответствующие исследования. На 1 мес. привит БЦЖ, в 6 мес. - нагноение на месте инъекции, в 1г. 1мес. - инфильтрат на месте БЦЖ. Получал лечение у фтизиатра – местно повязки с рифампицином, гидрокортизоновой мазью. В 1г.8 мес, в РДКБ: DS БЦЖит, проведена терапия (таваник, изониазид, этамбутол). За 3 мес. динамика ухудшилась, развился гнойный лимфаденит (при посеве – M.bovis). В ходе лечения развился токсический гепатит. Назначены гепатопротекторы. В ФНКЦ ДГОИ поступил с диагнозом «селективная недостаточность IgA». В анализах: гуморальный иммунитет – N (в т.ч. IgA). Клеточный иммунитет: снижение Т-лимфоцитов за счет CD4+, CD8+, отн. содержание CD8+ повышенено. РКТ грудной клетки: множественные увеличенные л/у средостения, корней легких, подключичных и подмышечных областей. Заподозрены: ПИД, ЛПС, IPEX синдром, ARACED синдром. В ходе дифференциально-диагностического поиска были исключены: ЛПС т.к. дубль негативные клетки в пределах нормы (3,1%), IPEX синдром (т.к. присутствует достаточное количество FOX P3 клеток), ARACED синдром (по результатам молекулярно-генетического анализа гена AIRE). Выставлен диагноз: ПИД, неуточненный. Проведена терапия: противотуберкулезная (этамбутол, изониазид), антибактериальная (тазоцин, таваник, рифампицин, максипим), противогрибковая (виленд, дифлюкан, зивокс), гормональная терапия (L-тироксин). Проведена стимуляция гранулоцитопоэза (ГКСФ), переливание эр.массы, иммунотерапия (октагам). В настоящее время состояние ребенка стабильное, но несмотря на проведение клинико-лабораторных исследований диагноз пока не уточнен. Рассматриваются варианты кардинального лечения ребенка - ТГСК, что является шансом на длительную стабилизацию состояния. Выводы: данный клинический пример является ярким примером того, как важно учитывать индивидуальное состояние иммунитета каждого новорожденного, по возможности составлять иммунологический паспорт ПЕРЕД проведением вакцинации. Постановка и уточнение диагноза ПИД является очень трудной задачей для врача, даже в условиях оптимальной технологической оснащенности ЛУ (подозрения о ПИД возникли спустя 4 года после первого проявления БЦЖита).

b-23

СИНДРОМ МАККЮНА-ОЛБРАЙТА

Почкиайлло А.С., Ламеко Е.В.

*Научный руководитель: заведующий кафедрой поликлинической педиатрии БелМАПО
профессор д.м.н. Жерносек В.Ф.*

Минская областная детская клиническая больница, Минск, Беларусь

MCCUNE-ALBRIGHT SYNDROME

Pachkaila A.S., Lameka A.V.

*Scientific Advisor: Head of Outpatient Pediatrics Department professor Dr. Sci (Med)
Zhernosiek V.F.*

Minsk regional children's hospital, Minsk, Belarus

Под наблюдением девочки Я., 11 лет. При рождении выявлено крупное пятно гиперпигментации цвета «кофе с молоком», с неровными зазубренными краями, на коже поясничной области, левой ягодице, с распространением на левое бедро и голень. На первом году жизни физическое и нервно-психическое развитие ребенка соответствует возрасту. Первые жалобы – с 2-х лет в виде эпизода обильного ювенильного маточного кровотечения, длительностью 3 суток. Осмотрена гинекологом, выявлено нагрубание молочных желез, верифицировано преждевременное половое развитие (ППР),

рекомендовано обследование у эндокринолога (родителями не обеспечено). В 6 лет – повторное обильное маточное кровотечение, сохраняется нагрубание молочных желез; при ректальном пальцевом исследовании – увеличение размеров матки, округлое опухолевидное образование. Девочка обследована у эндокринолога (ТТГ – 0,091 (N от 0,27), Т4св. – 22,46 (N до 22)), диагностирован тиротоксикоз, ППР, множественные кисты яичников, рекомендован мерказолил (родителями не обеспечено). В возрасте 4,5 лет появились боли в тазобедренных суставах, усиливающиеся при ходьбе, хромота. Осмотрена травматологом, на рентгенограмме - фиброзная дисплазия межвертельной области обоих бедер, соха vara, варусная деформация бедер («пастущий посох»), выявлено укорочение правой ноги на 2 см, левосторонний грудопоясничный сколиоз. С 5 лет до настоящего времени – 6 патологических переломов (правая и левая бедренная, правая б/берцовая кости) с замедленным формированием костной мозоли. Выполнена поэтапная корригирующая остеотомия варусной деформации правого бедра. В 9 лет обследована в Минской областной детской больнице. При поступлении жалобы на маточное кровотечение, при осмотре – пятна гиперпигментации, низкое физическое развитие, тахикардия, увеличение молочных желез, рост волос на лобке, отложение жира по женскому типу, акне. Лабораторно: Са – 2,3, Р – 0,31 (N от 0,95), щелочная фосфатаза – 1956 (N до 727), 25(OH)Д_{total} – 3,0 (N от 30), остеокальцин – 261,3 (N до 70), бета-кресс-лапс – 1,25 (N 0,01-6), ТТГ – 0,005 (N от 0,27), Т4св. – 32,3 (N до 22), ФСГ – 0,1, ЛГ – 0,1, эстрадиол – 107,7. При УЗИ: поликистоз яичников, гипоплазия доли щитовидной железы; при денситометрии: низкая минеральная плотность костной ткани; рентгенография кости: костный возраст опережает паспортный на 1 год. Диагноз: Синдром МакКьюна-Олбрайта. Рекомендовано: богатая Са и Р диета, препараты Са и витамина Д, препараты кальцитонина, тиростатики, ЛФК, ортопедическое лечение.

b-24

**СЛУЧАЙ ПАНРЕЗИСТЕНТНОЙ СИНЕГНОЙНОЙ ИНФЕКЦИИ С
ЛЕТАЛЬНЫМ ИСХОДОМ У БОЛЬНОЙ С NK-КЛЕТОЧНЫМ ЛЕЙКОЗОМ**
Кумукова И.Б.

*Научный руководитель: заведующий отделом молекулярной и экспериментальной
медицины профессор д.м.н. Румянцев С.А.
ФНКЦ им. Д.И.Рогачева, Москва, Россия*

**THE CASE OF PAN-RESISTANT PSEUDOMONAS AERUGINOSA INFECTION
WITH A FATAL OUTCOME IN A PATIENT WITH NK-CELL LEUKEMIA**
Kumukova I.B.

*Scientific Advisor: Head of the Department of Molecular and Experimental Medicine
professor Dr. Sci (Med) Rumyantzev S.A.
Federal Clinical Research Center, Moscow, Russia*

Пациентка К., 11 лет, в тяжелом состоянии 14.04.2013 планово поступает в отделение хирургии детей и подростков с жалобами на боли, отечность и тугоподвижность в коленных, голеностопных, лучезапястных суставах, межфаланговых на руках. Начало заболевания 7 месяцев назад, связывает с травмой левой стопы, перелом не был верифицирован. После снятия лангеты, появилась болезненность при движении в голеностопных суставах с 2-х сторон, затем в коленных. Спустя 3 месяца после травмы присоединились лихорадка и поражение кожи по типу гематом. Обследована, получала лечение по поводу ювенильного ревматоидного артрита преднизолоном, в дозе 1мг/кг/сутки. Кратковременно уменьшился артралгический синдром, но появились

новые кожные высыпания. В миелограмме от марта 2013г: костный мозг полиморфный, все ростки сохранены. Бластные клетки 6%, некоторые с чертами лимфоидной линии дифференцировки. В течение месяца до поступления начата терапия метотрексатом в дозе 15мг/м² 1р в неделю, без выраженной динамики. По результатам проведенного обследования выставлен диагноз: NK-клеточный лейкоз, первый острый период. 26.04.2013 начат индукционный курс по программе BFM-ALL-2000 протокол-I. На фоне первой фазы достигнута положительная динамика в виде купирования всех симптомов болезни, а также ремиссия, по данным миелограммы. С 31.05.2013 начата 2-ая фаза, во время проведения которой вновь появился суставной синдром. Проведенное обследование подтвердило прогрессию заболевания 10.07.2013 начата терапия по блоку CLAE, с целью элиминации гистиоцитарного пула и подготовки к проведению ТГСК. Терапия переносилась без осложнений. 18.07.2013 зафиксированы 2 субфебрильных подъема температуры до 37.5°C тошнота, рвота, жидкий стул, предположительно связанные с погрешностью в диете: пищевая токсикоинфекция. Назначена антибиотикотерапия гентамицином и меронемом. Последующие 3 дня эпизоды лихорадки до 38°C повторялись, присоединилась ангин, дополнительны были назначены: колистин, ванкомицин, на следующий день, в связи с сохраняющимся подъемом температуры тела, в терапию добавлены амикацин и кансида. По данным микробиологического исследования гемокультуры от 23.07.2013 обнаружен рост панрезистентной синегнойной палочки. 24.07.2013 в связи с подозрением на ЦВК-ассоциированную инфекцию удален ЦВК; Состояние пациентки без улучшения 25.07.2013 – выполнено РКТ грудной, брюшной и полости малого таза. Обнаружены: увеличение размеров печени, асцит. Интерстициальный отек легких, единичный очаг в средней доле правого легкого. Двусторонний гидроторакс. Дилатация всех камер сердца. На фоне прогрессирующего крайне тяжелого состояния, 26.07.2013 пациентка была госпитализирована в ОРиТ. Оказанная терапия не имела успеха. 27.07.2013 в 1.40 была констатирована биологическая смерть.

b-25

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТКИ С АУТОИММУННЫМ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫМ СИНДРОМОМ

Alyabeva M.A.

*Научный руководитель: Заведующий кафедрой онкологии и лучевой терапии
педиатрического факультета профессор д.м.н. Румянцев С.А.
ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва, Москва, Россия*

CLINICAL DISCUSSION OF THE PATIENT WITH AN AUTOIMMUNE LYMPHOPROLIFERATIVE SYNDROME

Alyabeva M.A.

*Scientific Advisor: Head of the Department of Oncology and radiotherapy pediatric faculty
professor Dr. Sci (Med) Rumantsev S.A.
FRCC PHOI them. Rogachev Dmitry, Moscow, Russia*

Больна с середины июня 2012 г.: появилась лихорадка 39-40°C (лечение: антибактериальная терапия - амоксициллин), кожный геморрагический синдром (геморрагическая сыпь, экхимозы на нижних конечностях). В ОАК трёхростковая цитопения (Hb 89 г/л, тромбоциты 7 тыс/мл, лейкоциты 2,2 тыс/мкл), спленомегалия. Госпитализирована в гематологическое отделение г. Ярославля. Выполнена КМП, обнаружены клетки Гоше. Биохимически болезнь Гоше исключена, выявлено снижение сфингиомиелиазы, заподозрена болезнь Нимана-Пика. Диагноз не подтвердился. В

августе 2012 повторная госпитализация по месту жительства в связи с нарастанием геморрагического синдрома, носовым кровотечением. Проведена терапия ГКС с положительным эффектом, трансфузии тромбоконцентрата. В октябре 2012 г. обследована в гематологическом отделении измайловской ГКБ, диагноз при выписке - болезнь селезёнки неуточнённая. В январе 2013 обследована в РОНЦ, диагноз при выписке - иммунная тромбоцитопеническая пурпуря. Наблюдалась НЦЗД РАМН, выполнена КТ головы, грудной клетки и живота - выявлены множественные очаги уплотнения лёгочной ткани. В апреле 2013 в связи с нарастанием геморрагического синдрома поступила в гематологическое отделение г.Ярославля. При поступлении тромбоциты 4 тыс/мл. Получала терапию иммуноглобулином 1 г/кг, получено клинико-гематологическое улучшение, тромбоциты 188 тыс/мл. Направлена на консультацию в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ для уточнения диагноза и определения тактики ведения. Состояние при поступлении тяжёлое. Выявлена гипертрофия миндалин (2-3 ст), селезёнка выступает из-под края рёберной дуги на 7 см, безболезненная, плотноэластичной консистенции, гепатомегалия +2 см, лимфаденопатия (пальпируются множественные мелкие передне- и заднешейные, околоушные, подчелюстные, подключичные, подмышечные, паховые лимфоузлы). На Узи спленомегалия, внутрибрюшная лимфаденопатия (л/у в воротах селезёнки до 20 мм, в воротах печени до 18 мм, аортокавальные лимфоузлы 17-18 мм). Снижение С4 компонента комплемента до 0,0822 г/л (N 0,19-1,31), повышение IgM до 1,9 г/л (N 0,8-1,6), при иммунофенотипировании выявлено снижение Т-клеточного звена, В-лимфоцитов, NK-клеток, отсутствие дубль-негативных клеток. РКТ органов брюшной полости: спленомегалия, увеличение л/у брюшной полости и забрюшинного пространства. Мутация в гене FAS не обнаружена. Данных за системное заболевание соединительной ткани не получено. В работе исследование генов K-iN-Ras. Проведена терапия высокими дозами ВВИГ (октагам 1,5г/кг), пульс-терапия ГКС с кратковременным положительным ответом (нарастание тромбоцитов, нейтрофилов), рапамуном в дозе 3 мг/м². По совокупности анамнеза (цитопения, внутрибрюшная лимфаденопатия, спленомегалия), результатов проведённого обследования диагноз (снижение С4 компонента комплемента, повышение IgM): ПИД, аутоиммунный лимфопролиферативный синдром.

b-26

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ВЕСТА Четвергова А.О.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Холин А.А.
РНИМУ им Н.И.Пирогова, Москва, Россия

CLINICAL DISCUSSION OF THE PATIENT WITH WEST'S SYNDROME Chetvergova A.O.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Kholin A.A.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Москва, Россия

Больной А. на момент осмотра (16.10.13) 11 месяцев. Поступил в РДКБ 26.08.13 с жалобами на флексорные инфантильные спазмы с заведением глаз кверху, сериями по 3-15 приступов до 7 раз в сутки, задержку психо-речевого развития. Anamnesis morbi. Беременность протекала с угрозой прерывания на 9 неделе, отслойкой плаценты на 15 неделе, на фоне опоясывающего герпеса на 23-24 недели. Роды самопроизвольные, преждевременные, путем экстренного кесарева сечения. Недоношенность 28 недель. Оценка по шкале Апгар 6/7. ИВЛ 12 дней в отделении патологии новорожденных. Перенес врожденную пневмонию, некротический энтероколит 2 А степени, бронхо-

легочную дисплазию. Наблюдался в НЦЗД с 10.06.13 по 27.06.13 с диагнозом: последствия перинатального поражения ЦНС гипоксицеского генеза, спастический тетрапарез, задержка ПМР, аддукторная установка ног. 11.06.13 - первый эпизод заведения глаз кверху, 25.06.13 - эпизод складывания, наблюдалась утрата навыков. 27.06.13 - выполнено ЭЭГ, установлен диагноз «синдром Веста». С 02.06.13 назначен конвулекс с титрованием до максимальной дозировки 60 мг/сут, без выраженного эффекта 11.07.13 назначен вигабатрин в дозе 500 мг с титрованием до 1500 мг в сутки, отмена капель конвулекса. На дозе 750 мг/сут количество приступов уменьшилось до 2, но далее при повышении дозы количество приступов возросло до 3-4 раз в сутки. В РДКБ ребенок принимал конвулекс в дозе от 90 до 150 мг/сут, вигабатрин до 500 мг/сут, ноотропил до 0,5 мг/сут, с 05.09.13 был назначен синактен депо 0,1 мг с последующим увеличением дозы с положительным эффектом. Настоящее состояние. Неврологический статус: в сознании, на осмотр реагирует двигательным оживлением, своих-чужих различает, есть социальная улыбка, смех. Спастический тетрапарез с элементами дистонии. Попытки переворачиваться со спины на живот, лежа на животе опирается на предплечья, не садиться, не сидит. При тракции за руки элементы группировки, голову держит. ЧН: взгляд фиксирует, поворачивается в сторону звука, движения глазных яблок не ограничены. Нистагма нет. Рефлексы повышенны, D>S, с расширением зон, брюшные отсутствуют. НСГ от 13.06.13 признаки вентрикуломегалии. МРТ от 11.12.12 перивентрикулярная лейкомалляция, кисты, кровоизлияниями в правой лобной доле. МРТ от 23.07.13: резидуальное атрофическое расширение боковых желудочек, истончение мозолистого тела, негрубое расширение субарахноидальных пространств в левой теменной доле, зоны остаточной постгипоксической лейкопатии. Заключение: у пациента ДЦП, спастическая форма, эпилептическая энцефалопатия-синдром Веста - возраст-зависимый эпилептический синдром, проявляющийся характерными «саламовыми» приступами, гипсаритмии на ЭЭГ, задержкой ПМР. Даже при благоприятном лечении приступов, прогноз в отношении психомоторного развития сомнительный.

b-28

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ZN-ДЕФИЦИТА У РЕБЕНКА 12 ЛЕТ

Штыкова О.Н., Раджабова Х.С.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Легонькова Т.И.
ГБОУ ВПО СГМА Минздрава России, Смоленск, Россия*

CLINICAL CASE ZN-DEFICIENCY IN A CHILD 12 YEARS

Shtykova O.N., Radjabova H. S.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Legonkova T.I.
Smolensk State Medical Academy, Smolensk, Russia*

Дети и подростки весьма чувствительны к нарушению питания и дисбалансу макро- и микронутриентов. Среди эссенциальных микроэлементов особая роль отводится цинку, так как он оказывает влияние на деление и дифференцировку клеток, нейрогенез, остеогенез, синтез инсулина, принимает участие в нуклеиновом обмене, реализации иммунных реакций. Диагноз цинкодефицита ставится, если содержание микроэлемента в сыворотке крови менее 13 мкмоль/л. Под нашим наблюдением находился ребенок А., 12 лет. Мальчик родился от 1 беременности, протекавшей с гестозом. Роды срочные, путем операции кесарево сечение. Оценка по шкале Апгар 8-8 баллов. Масса тела при рождении 3200 г., длина тела – 50 см., окружность грудной клетки - 34 см, окружность

головы - 35см. Ребенок находился на естественном вскармливании до 3х месяцев, затем искусственное вскармливание смесью «Nan». Сроки и последовательность прорезывания зубов нарушены. Ребенок был рожден от цинкдефицитной матери, уровень цинка в сыворотке крови которой во время беременности составлял 9,6 мкмоль/л. Уровень сывороточного цинка у ребенка при рождении был также снижен (10,6 мкмоль/л). Перенесенные заболевания: дистрофия типа паратрофии, рахит I, гипертензионно-гидроцефальный синдром, атопический дерматит, укороченная уздечка языка, отит, ОРВИ 4 раза в год. На 4 году жизни был выставлен диагноз «Врожденный гидронефроз нижнего полюса левой удвоенной почки с потерей функции. Удвоение правой почки. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Водянка правого яичка». Проведено оперативное лечение по резекции нижнего удвоенного полюса левой почки. Объективно: Общее состояние ребенка удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розового цвета, чистые от сыпи. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Отмечается ломкость волос и ногтей. Костно-мышечная система: нарушение осанки, плоскостопие. В общем анализе крови: эритроциты $4,2 \cdot 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $9,8 \cdot 10^9/\text{л}$, СОЭ 9 мм/ч. В общем анализе мочи: уд. вес 1030, белок abs, эпит. кл. 1-2 в п. зр., лейкоциты 0-1 в п. зр. Биохимический анализ крови: глюкоза натощак 5,1 ммоль/л. УЗИ органов брюшной полости: реактивные изменения эхоструктуры печени, лабильный перегиб желчного пузыря. УЗИ почек: неполное удвоение правой почки с умеренной пиелоэктазией, уменьшение размеров левой почки. Ультразвуковая остеоденситометрия: скорость звуковой волны в лучевой кости (SOS) – 3860, Z score 0,6; скорость звуковой волны в большеберцовой кости (SOS) - 3557, Z score - 1,6. Заключение: снижение прочности кости в нижних конечностях. Консультация ортопеда – нарушение осанки, плоскостопие. Таким образом, необходима настороженность педиатров и гастроэнтерологов в плане оценки клинических проявлений дефицита цинка, а также активное выявление скрытых форм заболевания в группах риска с целью раннего лечения и предотвращения осложнений.

b-29

МЕЛОРЕОСТОЗ

Почекайлло А.С., Кобрусева Н.В.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Руденко Э.В.

Минская областная детская клиническая больница, Минск, Беларусь

MELORHEOSTOSIS

Pachkaila A.S., Kobruseva N.V.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Rudenka E.V.

Minsk regional children's hospital, Minsk, Belarus

Под наблюдением мальчик Ю., 14 лет. При осмотре – жалобы на низкоэнергетические повторные переломы, неинтенсивные боли во всех суставах (беспокоят только при перемене погоды), задержку физического развития. Анамнез переломов: в 6 лет – открытый перелом фаланги IV пальца кисти, в 7 лет – закрытый перелом н/трети правой б/берцовой кости, в 8 лет – закрытый перелом с/трети правой б/берцовой кости, в 9 лет – закрытый перелом правого плеча, в 10 лет – закрытый перелом в/трети правого бедра, в 13 лет – закрытый патологический перелом с/трети правой бедренной кости со смещением отломков. По причине патологического удлинения правой нижней конечности на 4 см поэтапно проводились: остеотомия правой бедренной кости в с/трети с накостным остеосинтезом и операция временного блокирования дистальной зоны

роста бедра и проксимальной зоны роста б/берцовой кости справа пластинами.КТ-исследование в 8 лет: перестройка структуры диафизов б/берцовых и м/берцовых костей обеих голеней диффузно-очагового характера, патологические зоны неправильной формы с локализацией в кортикальном слое, в области костномозгового канала, распространяются на всю толщу диафизов с истончением, а местами – и полным отсутствием, кортикального слоя; очаги имеют невысокую плотность, костные балки в очагах не прослеживаются; местами снижение плотности до тканевой, м/берцовые кости в области патологических очагов утолщены. КТ исследование в 9 лет: множественные в/костные опухолевидные патологические образования в проекции правых б/берцовой и м/берцовой костей, в/костные полости деструкции в проксимальном диафизе правой б/берцовой кости и субкортикального дефекта в б/берцовой кости на границе средней и нижней ее третей. Остеосцинтиграфия в 9 лет: повышенное накопление препарата в крыле правой подвздошной кости, в верхней и нижней третей правой бедренной кости и в б/берцовых костях обеих голеней, с гиперфиксацией препарата в в/трети правой бедренной кости и в в/трети правой б/берцовой кости. В 9 лет для подтверждения диагноза взята биопсия из патологических очагов б/берцовой кости. Неоднократно – рентгенография костей по поводу переломов и для уточнения основного диагноза. Рентгеновская денситометрия в 14 лет: низкая минеральная плотность костной ткани в поясничном отделе позвоночника и всём скелете. Лабораторно: Ca^{2+} – 1,05, Р – 0,88, общая щелочная фосфатаза – 968,6 (N до 390), 25(OH)Дtotal – 12,57 (N от 30), остеокальцин – 235 (N до 43), бета-кресс-лапс – 2,69 (N 0,3-0,5).Наблюдается у эндокринолога по поводу задержки физического развития, гипоплазии щитовидной железы, вторичного гиперпаратиреоза. Наблюдается ортопедом с диагнозом: Мелореостоз (болезнь Лери), полиоссальная форма. Рекомендовано: диспансерное наблюдение, обезболивающая терапия (по требованию), ортопедическое лечение (по показаниям), лечение сопутствующих заболеваний.

б-30

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП III А У ПАЦИЕНТА 15 ЛЕТ

Сладков Д.Г.

Научный руководитель: старший научный сотрудник НЦЗД РАМН к.м.н. Журкова Н.В., зав. лабораторией молекулярно-генетической диагностики НЦЗД РАМН к.б.н. Савостьянов К.В.

Федеральное государственное бюджетное учреждение “Научный центр здоровья детей” Российской академии медицинских наук, Москва, Россия

MUCOPOLYSACCHARIDOSIS III A IN THE 15TH YEARS OLD PATIENT

Sladkov D.G.

Scientific Advisor: Senior Scientific Researcher of SCCH RAMS Cand. Sci (Med) Zhurkova N.V., Chief of laboratory of SCCH RAMS Cand. Sci (biology) Savostyanov K.V.

Federal State Budgetary Institution “Scientific Centre of Children Health” under the Russian Academy of Medical Sciences, Moscow, Russia

Мукополисахаридоз, тип III А (МПС IIIА, синдром Санфилиппо) — редкая наследственная патология из группы лизосомных болезней накопления, имеющая острое, прогрессирующее течение, сопровождающаяся тяжелой инвалидизацией, приводящая к ранним летальным исходам. Под наблюдением находился ребенок И., 15 лет 11 мес., который поступил в НЦЗД РАМН с диагнозом МПС IIIА с целью обследования и решения вопроса о постановке гастро- и трахеостомы. Из анамнеза известно: ребенок от 3-й беременности, масса при рождении 3000 г, рост 52 см, оценка

по шкале Апгар 7/8 баллов. В 2 года перенес операцию по поводу паховой грыжи. В возрасте 3 лет при осмотре участковым педиатром выявлена гепатомегалия. При генетическом обследовании выявлены повышенное количество гликозаминонгликанов в моче и сниженная активность фермента в лейкоцитах (0,38 нмоль/мг), что позволило диагностировать у ребенка в возрасте 4 лет МПС IIIA. Далее отмечалась постепенная потеря имеющихся моторных и психо-речевых навыков, появились изменения лица по типу гаргоилизма, нарастала тугоподвижность в суставах, отмечалось нарушение глотания, развивался тетрапарез, стали возникать приступы судорог с потерей сознания. К 10 годам полностью утрачена способность к самостоятельному передвижению. При общем осмотре ребенка отмечались: тяжелое общее состояние, вынужденное положение тела ребенка. Вес 29,4 кг. Рост стоя 150 см. Окружность головы 55 см. Состояние питания понижено. Гиперплазия десен. Подкожная жировая клетчатка резко истончена. Грудная клетка уплощена. Гипотрофия мышц конечностей, контрактуры крупных и мелких суставов. В легких выслушивается ослабленное, жесткое дыхание, грубые проводные хрипы. Находится на зондовом питании. Контакт минимальный. Взгляд фиксирует кратковременно. Реагирует на голос матери. Моторные навыки, навыки самообслуживания отсутствуют. Речи нет. Дементный синдром. По данным УЗИ органов брюшной полости отмечается гепатосplenомегалия. В процессе обследования выявлена недостаточность аортального, митрального и триkuspidального клапанов; гидроперикард; кардиомиопатия вторичная; НК 1 степени. Компьютерная томография: КТ-картина правосторонней полисегментарной пневмонии. ЭЭГ: основная ритмическая активность не зарегистрирована, сон слабо дифференцируется от бодрствования, эпилептических приступов зарегистрировано не было. План лечения: зондовое питание; лекарственная терапия по схеме (ламиктал, сирдалуд, верошпирон); массаж конечностей, щадящая лечебная гимнастика. Рассмотренный клинический случай имеет несомненный научно-практический интерес как для врачей-педиатров, так и для генетиков — у пациента представлен классический клинический фенотип МПС IIIA. Учитывая тяжелое состояние ребенка, решено отказаться от проведения операции и перевести его в отделение паллиативной помощи.

b-31

БОЛЕЗНЬ ДАНОН

Petrovskii D.J.O.

*Научный руководитель: доцент д.м.н. член РАМН Полякова С.И.
НИЦД РАМН, Москва, Россия*

DISEASE DANON

Petrovskii D.J.

Scientific Advisor: associative professor Dr. Sci (Med) full member of Russian Academy of Medical Sciences Polykova S.I.

Federal State Budgetary Institution "Scientific Centre of Children Health" under the Russian Academy of Medical Sciences, Moscow, Russia

Болезнь Данон (псевдогликогеноз - устар.) - редкое (1:4 млн.) X-сцепленное метаболическое заболевание, обусловленное накоплением лизосомального белка, проявляется кардиомиопатией и гепатомегалией. Мальчик Н., 7 лет. Ранний анамнез без особенностей. С 3 лет отмечались частые респираторные заболевания, и впервые выявлены стабильно высокие показатели трансаминаз до 400 ЕД/мл, ЛДГ более 200 ЕД/мл. Исключались гепатиты различной этиологии, паразитарные инфекции. Перенес лямблиоз, лечился орнидазолом, изменения расценивались как лекарственное

поражение печени. В ноябре 2012 года поступил в гастроэнтерологическое отделение НЦЗД РАМН с жалобами на отышку при разговоре во время ходьбы и при подъеме по лестнице. При осмотре: умеренная гепатомегалия, расширение границ сердца, эквинная установка стоп как проявление миопатического синдрома, множественные стигмы дисэмбриогенеза. При обследовании выявлен цитолиз 10 норм, КФК 798 ЕД/мл, ЛДГ до 1087 ЕД/мл. При обследовании выявлены признаки гипертрофии миокарда, на ЭКГ постоянный феномен WPW., недостаточность митрального клапана, обструкция выходного отдела ЛЖ. Недостаточность МК. Сепарация листков по ЗСЛЖ 8 мм, по ПСПЖ 5, за ПП 9мм. Регургитация на МК и ТК. По данным ХМ: WPW. Желудочковая экстрасистолия (градация L3b-4a). Предсердная экстрасистолия. По результатам УЗИ печени выявлены диффузные изменения, сделана фиброЭластография-выраженный фиброз печени (F3 по шкале METAVIR). Первым в ряду болезней исключена болезнь Помпе - активность кислой мальтазы в норме. При морфологическом исследовании биоптатов печени: фиброзированы крупные портальные тракты, немногочисленные фокусы моноцеллюлярного некроза, воспалительные инфильтраты на месте давних некрозов. В препаратах присутствуют признаки хронического перипортального гепатита низкой гистологической активности ИГА по Knodell 5-7 баллов, индекс склероза 1 балл. На основании кардиомиопатии, характерных лабораторных изменений (цитолиз, ЛДГ, КФК, КФК-МВ и NTproBNP более 20 000), нормальной активности кислой мальтазы и мужского пола клинически диагностирована болезнь Данон. Молекулярно-генетическое исследование подтвердило наличие заболевания: в экзоне 05 гена LAMP-2 была обнаружена мутация c.733C>T в гемизиготном состоянии, приводящие к терминации трансляции в положении 245 аминокислотной последовательности кодируемого белка. Дифференциальная диагностика проводилась с болезнью Помпе, Фабри, Гоше, Вильсона. Лечение: специфической терапии болезни Данон на данный момент не существует. Применяется симптоматическое лечение мочегонные, бета-блокаторы, метаболическая кардиотропная терапия. По мере развития сердечной недостаточности показана трансплантация сердца.

b-32

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ГОШЕ

Лапцевич А.А.

Научный руководитель: руководитель СНК кафедры Пропедевтики Детских Болезней
доцент к.м.н. Ларина Л.Е.

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра Пропедевтики Детских Болезней,
Москва, Россия

THE CLINICAL CASE OF GAUCHER DISEASE

Laptsevich A.A.

Scientific Advisor: Head of Student Scientific Society of the Department of Propaedeutics
Childhood Diseases assistant of professor Cand. Sci (Med) Larina L.E.

Pirogov Russian National Research Medical University, Department of Propaedeutics
Childhood Diseases, Moscow, Russia

Болезнь Гоше - относится к болезням накопления (глюкозилцерамидный липидоз), для нее характерны полиорганные поражения: гематологические нарушения, спланхомегалия, боли в костях и переломы, нейропатия, изменения со стороны легких и почек. Заболевание является самым распространенным из группы лизосомальных болезней накопления. Клинический случай: у ребенка У. Тихона (возраст 2 года 1 мес.) в ОАК перед проведением плановой вакцинации была выявлена анемия со снижением уровня гемоглобина до 92 г/л. Назначен мальтофер. Однако при проведении по месту

жительства УЗИ исследования органов брюшной полости обнаружена гепатосplenомегалия. В связи с чем ребенок направлен на обследование и лечение в отделение гематологии ИДГКБ. Жалобы: на нарастающую бледность, увеличение в размерах живота. При поступлении: состояние средней тяжести. Отмечалась малоподвижность ребенка на фоне сохранения полного объема движения в суставах, печень пальпировалась на 8-9 см от края реберной дуги, край плотный, селезенка – на 12 см, край плотный. По другим органам и системам без видимой патологии. В ОАК крови выявлена гипохромная, микроцитарная анемия со снижением уровня гемоглобина до 86 г/л и неглубокая тромбоцитопения. В биохимическом анализе крови: небольшое повышение АсАТ и снижение сывороточного железа. Было расценено, что анемия и тромбоцитопения носят вторичный характер на фоне гепатосplenомегалии, генез которой не ясен. Таким образом дифференциальный диагноз проводился между патологией гепато-билиарной зоны (портальной гипертензией), онкогематологическими заболеваниями и болезнями накопления. Для исключения портальной гипертензии было проведено УЗИ исследование органов брюшной полости: «Печень: топография не изменена, контуры четкие, ровные, сохранены. Правая доля - 95мм, левой доли - 52 мм (норма 72x36). Эхогенность паренхимы не изменена, структура однородна. Сосудистый рисунок не изменен. Воротная вена 2,4 мм. Селезенка: контуры четкие, ровные, сохранены. Размеры — 128x63мм (норма 59x29 мм). Мелкие гиперэхогенные включения по всей паренхиме.» По результатам ФГДС данных за наличие варикозно-расширенных вен пищевода не получено. Для исключения онкогематологических заболеваний была выполнена пункция костного мозга: «выявлена выражена реакция со стороны стромы костного мозга — на нитях фибрин скопления нормобластов и гошеподобных клеток». Учитывая клиническую картину и данные исследования костного мозга, был выполнен биохимический анализ крови ребенка и матери для исключения болезни накопления: получено подтверждение диагноза — болезнь Гоше. За время наблюдения самочувствие не нарушалось. Ребенок получал препарат железа энтерально в связи с анемией смешанного генеза. Для дальнейшего наблюдения и лечения ребенок направлен в специализированное отделение МОНИКИ.

b-33

КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ХАНТЕРА У ПАЦИЕНТА 13 ЛЕТ

Сладков Д.Г.

Научный руководитель: старший научный сотрудник НЦЗД РАМН к.м.н. Журкова Н.В., Зав. лабораторией молекулярно-генетической диагностики НЦЗД РАМН, к.б.н. Савостьянов К.В.

Федеральное государственное бюджетное учреждение “Научный центр здоровья детей” Российской академии медицинских наук, Москва, Россия

CLINICAL PROGRESSION OF HUNTER DISEASE IN THE 13TH YEARS OLD PATIENT

Sladkov D.G.

Scientific Advisor: Senior Scientific Researcher of SCCH RAMS Cand. Sci (Med) Zhurkova N.V., Chief of laboratory of SCCH RAMS, Cand. Sci (biology) Savostyanov K.V.

Federal State Budgetary Institution “Scientific Centre of Children Health” under the Russian Academy of Medical Sciences, Moscow, Russia

Мукополисахаридоз, тип II (Синдром Хантера) — орфанное заболевание группы лизосомных болезней накопления, наследуемое по X-сцепленному рецессивному типу, манифестирующее в раннем детском возрасте, имеющее тяжелое инвалидизирующее

течение. С недавнего времени для лечения этого недуга применяется ферментозаместительная терапия, единственным средством терапии является препарат Элапраза. В России около 50 человек страдают болезнью Хантера. Представим случай наблюдения пациента, в лечении которого впервые в нашей стране была применена ферментозаместительная терапия (ФЗТ). Ребенок П., 13 лет 6 мес. поступил в НЦЗД РАМН с диагнозом мукополисахаридоз II типа с целью комплексного обследования и коррекции терапии. Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности, масса при рождении 4730 г, рост 53 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. До 2-х лет рос и развивался по возрасту, затем стали появляться черты гарголизма, контрактуры суставов, стал часто болеть. В 2,5 года перенес операцию по поводу пупочной грыжи, тогда же было отмечено парадоксальное возбуждение на наркоз. Диагноз мукополисахаридоз, тип II был поставлен в 3 года на основании данных клинической картины и результатов лабораторных исследований (повышение концентрации гликозаминогликанов в моче, снижение активности фермента). Далее нарастала отрицательная динамика в состоянии больного, в особенности со стороны сердечно-сосудистой системы, в связи с чем в 8 лет пациент был направлен в Германию для получения ФЗТ препаратом Элапраза. Состояние ребенка стабилизировалось. При общем осмотре обращают на себя внимание особенности фенотипа заболевания. Вес 51 кг. Рост 156 см. Контрактуры крупных и мелких суставов. Гепатомегалия. Тугоухость. Дыхание шумное, через нос. Периодическое апноэ. Контакт ограниченный. Внимание привлекается кратковременно. Эмоционально уплощен. Выраженная сонливость (спит по 14-16 часов в сутки), инверсия сна. Дементный синдром. Судорожный синдром. В процессе обследования выявлены недостаточность митрального и триkuspidального клапанов, клапана легочной артерии; кардиомиопатия вторичная; НК 1-2 степени. По данным ЭЭГ: основная ритмическая активность замедлена, сон дифференцируется от бодрствования, эпилептических приступов зарегистрировано не было. План лечения: еженедельный пожизненный внутривенный прием препарата Элапраза, симптоматическая терапия. Ранняя диагностика синдрома Хантера, обоснованная тактика ведения пациентов, а также своевременное назначение ферментозаместительной терапии дает возможность предотвратить развитие тяжелой клинической картины, улучшить качество жизни пациентов и их семей.

b-34

ТРОМБОФИЛИЯ КАК ПРИЧИНА ИШЕМИЧЕСКОГО ЭНЦЕФАЛИТА У РЕБЕНКА 4 ЛЕТ

Максимкина И.М.

Научный руководитель: заведующий кафедрой онкологии и лучевой терапии пед. факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова, профессор д.м.н. Румянцев С.А.
ФНКЦ Детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева,
Москва, Россия

THROMBOPHILIA AS A CAUSE OF ISCHEMIC ENCEPHALITIS AT 4-YEARS CHILD

Maximkina I.M.

Scientific Advisor: head of department oncology and radiation therapy pediatric faculty Pirogov RNRMU, professor Dr. Sci (Med) Rumiantsev S.A.
FSCC of pediatric hematology, oncology and immunology named after D. Rogachev,
Moscow, Russia

Пациент Н., 4 лет. Со слов мамы 03.01.13г. появилась рвота съеденной пищей, лихорадка до 39 С, жидкий стул до 4 раз в день. Участковым педиатром по м/ж ситуация была расценена как ОКИ. Назначенная терапия (регидрон, фуразолидон) без эффекта. 08.01.13г. лихорадка до 40 С, в связи с чем был госпитализирован в стационар по м/ж. В течение суток стал заторможенным, вялым, тела 40,2С, мама не смогла разбудить ребенка. 18.01.13г. пришел в сознание, перестал узнавать близких, отмечалась потеря речи и первичных навыков, однократные судороги. Анализ крови на иерсиниоз, псевдотуберкулез, тифы, паратифы – отр. Ликвор – интактный. Латекс-тест ликвора на менингококк, гемофильную палочку, стрептококк, пневмококк – отр. Посев ликвора – роста микрофлоры не обнаружено, посев крови – St. epidermidis. На фоне терапии (а/б, противовирусной, ГКС) сохранялся фебрилитет, в неврологическом статусе положительная динамика – стал узнавать мать, появились движения в конечностях. 30.01.13г. переведен в КИБ№1 с диагнозом: Энцефалит вирусной этиологии? Диэнцефалический с-м. 20.03.13г. госпитализирован в ФНКЦ ДГОИ с целью исключения нейробластомы и консультации гематолога. Из анамнеза известно, что первый ребенок от этого брака умер в возрасте 1г.7мес, причина не известна, со слов матери заболевание началось с аналогичных симптомов. На момент поступления в контакт не вступает, взор не фиксирует, тазовые функции не контролирует, тетрапарез. Проводился дифдиагноз между вирусным энцефалитом, аутоиммунным энцефалитом, течением энцефалита в рамках парапеопластического синдрома, митохондриальных болезней, течением нейрометаболического заболевания (глутаровая ацидурия?). При обследовании данных за вирусный энцефалит в динамике не найдено (ПЦР крови и ликвора), за наличие глутаровой аминоацидурии, митохондриальных болезней говорит высокая концентрация в крови лактата, однако диагноз был исключен по данным tandemной масс-спектрометрии и исследования мочи на органические аминоацидурии и аминоацидопатии. Анализ на болезнь Альперса – отр. За парапеопластический процесс говорит повышение уровня NSE – 38,28 нг/мл (при N < 16,3), проведена сцинтиграфия с MIBI, данных за нейрогенное новообразование нет. По данным обследования у ребенка имеет место поражение ЦНС неуточненного генеза, на МРТ головного мозга изменения в подкорковых структурах, атрофические изменения головного мозга. При проведении Эхо-КГ выявлен тромб 10 мм в ПП, пролабирующий в полость ПЖ. Обнаружены мутации в генах системы гемостаза – гетерогенный полиморфизм FII G20210A, гомозиготный полиморфизм MTHFR C677T, дефицит протеина S. На фоне терапии сохранились персистенция фебрилитета (2-3 подъема в сутки в течение 1,5 мес), тетрапарез, появились выраженные гиперкинезы по хореоатетоидному типу (по данным ЭЭГ эпикактивность не регистрируется). После коррекции антикоагулянтной терапии тромб в ПП лизировался, однако в дальнейшем появились признаки ЦВК ассоциированного оклюзионного тромбоза инфаренального отдела НПВ и обеих илеофеморальных вен, потребовавшего проведения селективного тромболизиса. В связи с отсутствием динамики со стороны тромбоза НПВ и нарастанием геморрагического синдрома, тромболитическую терапию решено отменить, начать терапию ингибитором активности Xa фактора свертывания (rivaroxaban). Учитывая результаты проведенного обследования, наиболее вероятной причиной неврологической симптоматики является микротромбоз сосудов головного мозга, обусловленный тромбофилией.

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА 7 ЛЕТ

Коновалова А.В.

Научный руководитель: заведующая отделением детского диализа и гемокоррекции
МОНИКИ к.м.н. Панкратенко Т.Е.

Детский центр гравитационной хирургии крови и гемодиализа ДГКБ им. Св. Владимира

ATYPICAL HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME A 7 YEAR- OLD CHILD

Konovalova A.V.

Scientific Advisor: chief of children's dialysis and hemocorrection MRSRCI Cand. Sci (Med)
Pancratenko T.E.

*Children's Center gravitational blood surgery and hemodialysis
Clinical Hospital St. Vladimir*

ГУС определяется триадой симптомов: микроангиопатическая гемолитическая анемия, ПН и тромбоцитопения. Статистика 0,97: 10000 дет. населения. Ранний анамнез без особенностей. В сент 2012 г перенесла эпизод ГУС: тошнота, рвота, боли в эпигастрии, макрогематурия; в крови – Hb 71 г/л, Tr 86 тыс/мкл, рет 4,1%, Urea 16 мМ/л, Creat 206 мкмоль/л. Получала инфузционно-диуретическую терапию, преднизолон. Функция почек восстановилась, ОАК нормализовался. С авг 2013 г ухудшение самочувствия – боли в эпигастрии, рвота. Изменения в ОАК. Госпитализирована в ДГКБ Св. Владимира. Выявлено: протеинурия 5-6 г/л, гематурия 100-150 в п/зр; в ОАК – нарастание анемии 71 г/л и тромбоцитопении 122 тыс/мкл, нарастающая азотемия (Urea 14,5–28 мМ/л, Creat 204 – 575 мкмоль/л), гипопротеинемия. Наросла артериальная гипертензия, снизился диурез. Переведена в отд диализа. Состояние очень тяжелое: девочка вялая, адинамичная. В сознании. т 26,2 кг; (до болезни 22 кг). Кожа и слизистые бледные, субкислотичные. Одышки нет, ЧД 24/мин. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 104 в мин, АД 160/110 мм рт ст. Живот вздут, мягкий, безболезненный, притупление перкуторного звука в боковых отделах. Мочи 70 мл/сут. В связи с явлениями уремии и гипергидратации (асцит) начат гемодиализ и плазматерапия + преднизолон. В нефрбиоптате – выраженные признаки тромботической микроангиопатии. Динамика лаб. данных в стационаре: ОАК: Hb 71 - 139, Tr 237 - 419; Leu 7.6 - 169; СОЭ 64 – 18. БХК: Tr 49. - 68; Alb 22. - 43; креат. 204. - 386; UA 559 - 362; ЛДГ 1098 - 278; FER 504 - 292; TRF 74 – 193 С3 60 – 127 (N90-180), C435 – 45 (N10-40) ОАМ: L 10 - 20 ; Er 150 - 12, белок 5 - 19г/л. Коаг-ма: Д-димер 516 - 476, ПИ по Квику 111 – 101. Эхо-КГ: МЖП 8 - 10мм (Н до 6мм), КДР ЛЖ 39,6 - 46мм (Ндо 39 мм), ФВ ЛЖ (N>60%) 65 – 55 – 66 - 69%. Размеры на верхней границе нормы. Градиент давления на перешейке Ао 10,9 – 12 - 5.6 мм рт ст. Регургитация на ТК и МК в пределах створок (+). СД в ЛА 36,3-28 мм рт.ст. к=0,36. Закл: легочная гипертензия 2 ст., функциональной недостаточности ТК, МК. УЗИ почек: увеличены, паренхима гиперэхогенная, кортико-медиуллярная дифференцировка нечеткая, кровоток резко обеднен. Анализ крови на АТ к ДНК, АНФ, криоглобулины, pANCA, cANCA, анти-ГБМ, анткардиолипиновые АТ, волчаночный антикоагулянт – отрицательный. Прямая и непрямая пробы Кумбса отрицательные. На фоне проводимой терапии признаки микроангиопатического гемолиза отсутствуют Hb 139г/л, Tr 419 мкмоль/л, ЛДГ 278ед/л, но сохраняется клиника ПН в стадии олигоанурии (диурез до 420 мл/сут). Терапия: постоянный программный гемодиализ, плазмаобмены, экулизумаб, гипертензивные препараты, дигоксин, преднизолон. Вывод: у девочки 2-й эпизод возникновения «триады» ГУС - неимунной гемолитической анемии, тромбоцитопении, ПН без явных

приводящих факторов, с постоянно сниженным уровнем СЗ. По данным нефробиопсии - тромботическая микроангиопатия. Данных за быстропрогрессирующий ГН, системное заболевание СТ, васкулита нет. Диагноз: атипичный гемолитико-уремический синдром. Острая почечная недостаточность, стадия олигоанурии. Вторичная кардиомиопатия. НК 0-1ст. Нефрогенная артериальная гипертензия.

Секция «Терапия»

a-4

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДИАГНОСТИРОВАННОГО ХРОНИЧЕСКОГО ОБСТРУКТИВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ У ПАЦИЕНТА С ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЮ СЕРДЦА

Vaschuk A.I.

*Научный руководитель: врач высшей категории доцент к.м.н. Распутина Л.В.
Винницкая городская больница №1, Винница, Украина*

CLINICAL CASE UNDIAGNOSED CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE IN PATIENT WITH CORONARY HEART DISEASE

Vaschuk A.I.

*Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Rasputina L.V.
City hospital №1, Vinnitsa, Ukraine.*

Пациент Г., 63 года, пенсионер, инвалид III группы, находится на стационарном лечении в кардиологическом отделении городской больницы. Был госпитализирован по направлению участкового врача. Жалобы на момент осмотра: одышка, усиливающаяся при незначительной физической нагрузке, смешанного характера, кашель, отеки нижних конечностей, сердцебиение, боли в области сердца, усиливающиеся при физической нагрузке, кратковременные, проходят самостоятельно. Из анамнеза: артериальная гипертензия на протяжении 25 лет, перенес инфаркт миокарда (2006 г.), экс-курильщик, курил на протяжении 30 лет, индекс пачка/лет 30, наследственный анамнез отягощен по отцовской линии, работал электромонтажником. Объективно: акроцианоз, ЧД 24 уд/мин., перкуторно легочной звук с тимпаническим оттенком, дыхание жесткое везикулярное, с удлиненным выдохом, ослабленное в нижних отделах, пульс 98 уд в мин, аритмичный, артериальное давление 150/100 мм. рт. ст., тоны сердца аритмичные, ослабленные, шумов нет. Рост 178 см, вес 100 кг, индекс массы тела 31,6. Лечение в стационаре: кардиомагнил, рамиприл, бисопролол, аторвастатин, изокет, фондапаринукс, дексалгин, триметазидин, фуроsemid, верошпирон. На фоне проводимого лечения в течение 10 дней в стационаре боли уменьшились, продолжает беспокоить одышка, кашель, сердцебиение. Пациент проанкетирован согласно опросника GOLD, 2002. Отмечает положительные ответы на все пять вопросов, что характерны для хронического обструктивного заболевания легких (ХОЗЛ): постоянный кашель, выделение мокроты, прогрессирующая одышка, анамнез курения, возраст. Выполнена компьютерная спирография и проба с бронхолитиком (вентолин 400 мкг). Установлено: объем форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1) 49% от должного, индекс Тифно 61,6%, форсированная жизненная емкость выдоха 86%, что соответствует III степени ХОЗЛ. Изменения в лечении: отмена бисопролола, переход на небиволол 2,5 мг в сутки и сальметерол/флютиказон 50/500 мкг дважды в сутки. Через 3 месяца: улучшение субъективного состояния, уменьшение одышки, боли не беспокоят, отеков нет, отмечает повышение толерантности к физической нагрузке. Данный клинический пример демонстрирует необходимость выявления ранее недиагностированного ХОБЛ у пациентов с ишемической болезнью сердца, который усугубляет течение ИБС, снижает толерантность к физической нагрузке, увеличивает частоту и длительность госпитализаций. Учитывая, что ХОБЛ и ИБС диагностируются чаще у пациентов старше 40 лет и эти заболевания имеют общие факторы риска, необходимо помнить, что часто имеет место их совместное течение.

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА С
ПОРАЖЕНИЕМ ВСЕХ ЧЕТЫРЕХ КЛАПАНОВ, ОСЛОЖНЕННЫЙ
АБСЦЕССОМ МИОКАРДА**

Часовских А.В., Гриб А.Л., Бондарева К.Р.

*Научные руководители: профессор д.м.н. Гриб Л.Ф., доцент к.м.н. Греждиеру А.В.
Муниципальная Клиническая Больница «Святая Троица», Кишинёв, Молдова.*

**THE CASE OF INFECTIVE ENDOCARDITIS INVOLVING ALL FOUR VALVES,
COMPLICATED BY MYOCARDIAL ABSCESS**

Chasovskih A. V., Grib A.L., Bondareva K.R.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Grib L.F., associative professor Cand. Sci (Med)
Grejdieru A.V.*

Clinical Municipal Hospital “Holy Trinity”, Kishinev, Moldova.

Больной Н., 62 года, госпитализирован в кардиологическое отделение с жалобами на лихорадку 39–40°C, озноб, обильное потоотделение, снижение массы тела на 15 кг за 1 месяц, одышку инспираторного характера, сердцебиение, сухой кашель и пастозность в области голеней. Из анамнеза установлено, что симптомы появились 3 недели назад, после экстракции 13 зубов одновременно. Объективно: общее состояние тяжёлое, сознание ясное, кожные покровы бледно-розовые, горячие, влажные, с петехиями в области подошв. В нижних отделах лёгких билатерально притупление перкуторного звука, аускультативно – влажные хрипы, ЧДД – 20 в минуту. Сердечные тоны ритмичны, ЧСС – 82 уд./мин, ослабление I тона и sistолический шум на верхушке, над аортой диастолический шум. АД – 90/60 мм. рт. ст. Лабораторные показатели: общий анализ крови (гемоглобин – 92 г/л, эритроциты – $3,4 \times 10^{12}$, лейкоциты – $12,5 \times 10^9$, СОЭ – 68 мм/ч), биохимический анализ (мочевина – 19,7 ммоль/л, общий билирубин – 23 ммоль/л, АлАТ – 2197 ед./л, АсАТ – 723 ед./л, протромбин – 31%). При посеве крови высеяны: *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Aspergillus clavatus*. На ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС – 85 уд/мин, ЭОС горизонтальная, замедление проводимости по правой ножке пучка Гисса. На ЭхоКГ: массивные вегетации (20x5 мм) на AoK с недостаточностью III ст. Вегетации (7x7 мм) на МК с недостаточностью II ст.; на ТК (5x7 мм) и КЛА (2x4 мм) с недостаточностью ТпК III ст. и КЛА I ст. Умеренное расширение всех камер сердца. Гипертрофия миокарда ЛЖ. ФВ ЛЖ = 62%. Диагноз: Инфекционный эндокардит нативных клапанов, активная форма, смешанной этиологии, с вегетациями на всех клапанах сердца. Абсцессы миокарда (внутриоперационно). НК II ФК NYHA. Токсический медикаментозный гепатит. Септический гломерулонефрит. ХПН I ст. Было проведено лечение: Fortum 6 г/сут. в/в, Ciprinol 800 мг/сут. в/в, Micosist 100 мг/в 3 дня в/в. Через 6 дней на фоне интермиттирующей лихорадки и подозрения на грибковый ИЭ и абсцесс миокарда в схему лечения добавили Daptomicin 500 мг/сут. в/в и Gentamicin 240 мг/сут. в/в. Через 7 дней больному проведено протезирование механическими протезами ATS №23 AoK и MEDTRONIC №27 МК, полная пластика КЛА (формирование нео-клапана) и анулопластика ТК по De Vega-Cabrol. Постоператорно продолжена антибактериальная терапия в течении 1 месяца, Варфарин 5 мг/сут. под контролем протромбина, Лизиноприл 5 мг/сут, Карведилол 6,25 мг/сут. После выписки пациент находится под наблюдением врачей.

**ПАРНЫЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ: МАКРОГЛОБУЛИНЕМИЯ
ВАЛЬДЕНСТРЕМА**

Вищипанова Т.Е.

*Научный руководитель: доцент доцент к.м.н. Соболева В.Н., доцент к.м.н. Кокорин
В.А.*

Городская клиническая больница № 15 им. О.М. Филатова г.Москва, Россия

**DOUBLES CASE OF A RARE DISEASE: WALDENSTROM'S
MACROGLOBULINEMIA**

Vishchipanova T. E.

*Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Soboleva V.N., associative
professor Cand. Sci (Med) Kokorin V.A.*

City Clinical Hospital № 15 named after O.M. Filatov, Dolgoprudnyi, Russian Federation

«Болезнь не может подстраиваться под знания врача» - эти слова Парацельса нужно вспоминать каждый раз, когда в ежедневном потоке пациентов с классическими формами заболеваний встречается редкая нозология. В течение короткого периода времени в нашу клинику таких пациентов поступает двое. Большой Л., 82 лет. Поступил в терапевтическое отделение ГКБ№15 с картиной сердечной недостаточности. Пациента беспокоят боли в поясничном отделе позвоночника и костях таза, боли в костях черепа. Состояние средней тяжести. Температура 38°C. Кожные покровы бледные. Пониженного питания (рост 165 см, вес 50, ИМТ=18,4 - дефицит массы тела). В области теменных костей черепа при пальпации определяются опухолевидные образования размером 1 см. Гепатосplenомегалия. Общий анализ крови: анемия (Hg 69г/л, Эр. 2,22x10⁹/л) лейкоциты 9,4 (п/я 8, с/я 23, Э=3%, Л=55%), тромбоциты 197 x 10⁹/л, СОЭ 80 мм/ч. Б/х анализ крови: общий белок 92 г/л, белковая фракция гамма-глобулинов 42,7%. При рентгенографии костей черепа определяются очаги деструкции. Учитывая поражение кроветворной системы: нормохромную анемию, повышение СОЭ, поражение костной системы, нарушение белкового обмена (повышение о/белка и гамма-глобулинов), гепатосplenомегалию больному проводился дифференциальный диагноз между миеломной болезнью и макроглобулинемией. Для этого был определен уровень Ig в крови (обнаружен парапротеин IgM (лямбда); белок Бенс-Джонса, электрофорез белков сыворотки выявил М-градиент. При стернальной пункции выявлена лимфоидная инфильтрация костного мозга. Был проведен SIA-тест – результат положительный. Был поставлен диагноз макроглобулинемия Вальденстрема. Пациент был направлен для дальнейшего лечения в гематологическое отделение. Пациент Д., 61 год. Поступил в терапевтическое отделение ГКБ№15 с подозрением на ОНМК. При поступлении жалобы на слабость в нижних конечностях, боли в поясничном отделе позвоночника. Состояние средней тяжести. Ожирение I степени (рост 176 см, вес 95 кг, ИМТ=30,6 кг/м²). Кожные покровы нормальной окраски. Гепатосplenомегалия. Общий анализ крови: анемия (Hb 72 г/л, Эр. 2,29x10⁹/л), лейкоциты 9,6 (п/я 19, с/я 37, Э=1%, Б=1%, Л=21%, М=12%), тромбоциты 155x10⁹/л, СОЭ 60 мм/ч. Б/х анализ крови: о/белок 98,9 г/л, гамма-глобулины 38,4%. При пункции костного мозга: лимфоидная инфильтрация, увеличение плазматических клеток. В сыворотке обнаружен парапротеин IgM (лямбда). Тест SIA-положительный. Был поставлен диагноз макроглобулинемии и планировался перевод в гематологическое отделение, но несмотря на проводимую терапию, состояние пациента резко ухудшалось и вскоре он скончался. На секции диагноз подтвержденлся и выявлена трансформация в лимфому. Таким образом, в описанных двух случаях представлены

разные дебюты, течение и исходы одного редкого парапротеинемического гемабластоза – макроглобулинемии Вальденстрема.

а-7

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХОРИОРЕТИНИТА ЙЕНСЕНА У ПАЦИЕНТКИ 55 ЛЕТ

Левикова А.С.

Научный руководитель: доцент кафедры офтальмологии лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова, доцент к.м.н. Кац Д.В.
ГКБ № 15, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF JENSEN RETINITIS PATIENT 55 YEARS OLD

Levikova A.D.

Scientific Advisor: Associate professor associative professor Cand. Sci (Med) Katz D.V.
City Clinical Hospital № 15, Moscow, Russian Federation

Больная О, 55 лет, обратилась к врачу-офтальмологу с жалобами на появление пелены перед глазами в течении 3х дней. При осмотре: правый глаз без особенностей. Левый глаз: на глазном дне отечный диск зрительного нерва, границы стушеваны, с носовой стороны клиновидный проминирующий очаг (1/3 диаметра диска зрительного нерва) белого цвета. Visus 1. ВГД по Маклакову: 28 мм.рт.ст. Периметрия OS: отмечается секторообразная скотома с носовой части. Дифференциальный диагноз: неврит зрительного нерва. Отек диска зрительного нерва, но для неврита характерно значительное снижение остроты зрения до 0,1-0,2, до сотых. Глаукома. На основании данных о ВГД=28 мм.рт.ст. Для глаукомы не характерна проминация диска Опухолевое образование головного мозга - характерен отек диска зрительного нерва, наличие скотом. После врачебного консилиума был поставлен предварительный диагноз: хориоретинит Йенсена. Больная была госпитализирована в офтальмологическое отделение ГКБ№15. Заболевание обычно наблюдается в старшем детском и юношеском возрасте чаще у лиц, склонных к аллергии и имеющих пониженную сопротивляемость к различным повреждающим факторам. Этиология и патогенез данной патологии окончательно не выяснены. Основное значение придают туберкулезной инфекции, реже - токсоплазму и сифилису. В туберкулезном диспансере больная не наблюдалась. Для выяснения этиологии заболевания были назначены: общий анализ крови, расширенное иммунологическое обследование, антитела к вирусу простого герпеса и токсоплазме, флюорографию грудной клетки, анализы на ВИЧ, HbS Ag, HCV, RW, КТ головного мозга. ОАК: анемия слабой степени. Иммунологическое исследование: повышен IgE (195 при норме до 100 Ед/мл). Данные флюорографии: очаговых и инфильтративных теней нет. Заключение по КТ- патологии не обнаружено. ВИЧ, HbS Ag, HCV, RW отрицательно Обнаружены anti-Toxoplasma gondii IgG и anti HSV (1 и 2 типа) IgG. Было проведено лечение: в левый глаз - Poludan 3 р/д - противовирусный препарат для лечения герпетических инфекций, Diclof 3 раза в день – НПВС в/в, Mitrogili 10ml 5 mg – назначение данного препарата не обосновано, Diacarbi 1/2 таблетки 3 р/д - снижение ВГД, Cikloferoni 1 таб. 3 р/д - противовирусное и иммуномодулирующее действие. Пациентка находилась на лечении с 24.06.13 по 05.07.13. Диагноз: OD - Миопия слабой степени, OS - Юкстапапиллярный хориоретинит Йенсена. Миопия слабой степени. При выписке: OS - глазное дно: отек диска зрительного нерва уменьшился, границы слегка стушеваны, сохраняется очаг белого цвета с носовой стороны 1/4 ДД. Очаг приобрел более четкие границы. Секторообразная скотома сохранится пожизненно. Рекомендовано: наблюдение у офтальмолога в КДЦ ГКБ №15. Убрать кошку из

квартиры. Нейромультивит 1 т. 3 р/д 3 месяца, Пирацетам 1 т. 3 р/д месяц, Циклоферон продолжить курс, Диакарб 1/2 т. 2 р/д 2 р/ нед в течении месяца.

а-9

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫЙ КОНТИНУУМ НА ЭТАПАХ ВЫСОКИХ МЕДИЦИНСКИХ ТЕХНОЛОГИЙ: ПРИЧИНЫ НЕУДАЧ

Газизянова В.М.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Булашова О. В., аспирант Хазова Е.В.
ГКБ №7, Казань, Россия.*

THE CARDIOVASCULAR CONTINUUM ON STEPS OF HIGH MEDICAL TECHNOLOGY: THE CAUSES OF FAILURES

Gazizyanova V.M.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Bulashova O.V, PhD student Khazova E.V.
City Clinical Hospital №7, Kazan, Russian Federation.*

Пациент З., 54 года, впервые обратился в клинику в связи с болевым синдромом за грудиной. Выявлены кардиальные факторы риска: ИМТ=26,8 кг/м², артериальная гипертензия, курение, ассоциированные заболевания – хроническая обструктивная болезнь лёгких (ХОБЛ), эрозивный гастрит. Первая коронароангиография (КАГ) была сделана в связи с выявлением стеноза правой межжелудочковой артерии (ПМЖА) – 90%, диагональной ветви 1,2 (ДВ1, ДВ2) – 99%, огибающей артерии (ОА) – 90% с последующим стентированием ОА и левой коронарной артерии (ЛКА). Через 2 месяца боли за грудиной возобновились, на КАГ определились рестенозы стентов. Проведено маммаро-коронарное шунтирование (МКШ) ПМЖА в условиях искусственного кровообращения, аорто-коронарное шунтирование (АКШ) – ДВ+ ветви тупого края (ВТК)1, ВТК3. Через 2 месяца шунты закрылись, у больного развился инфаркт миокарда (ИМ) без зубца Q. Через месяц после ИМ проведено реАКШ ВТК1, ВТК2 и ОА на работающем сердце. Через 2 месяца после повторной операции вновь развиваются рестенозы шунтов, больной стентируется по ЛКА, ПМЖА с пластикой ОА баллоном с лекарственным покрытием. Всего за три года больному было проведено 8 чрескожных коронарных вмешательств (ЧКВ) при хорошей приверженности к традиционной медикаментозной, в том числе антиагрегантной терапии (аспирин, клопидогрел). Тем не менее, рестенозы продолжались. При расширенном исследовании коагулограммы была выявлена тромбофилия сочетанного (гипергомоцистеинемия и генетическая тромбофилия, обусловленная гетерозиготами РАІ и фактора X) генеза, которая, вероятно, и стала причиной повышенной склонности к осложнениям. После назначения тройной антиагрегантной терапии (аспирин, клопидогрел, варфарин) под контролем факторов свёртывания крови достигнуто улучшение в течение 1-го года. Вероятно, что для оценки персонифицированного риска рестеноза шунта или стента следует ещё до проведения высокотехнологичного вмешательства определять дополнительные факторы свёртывания крови: гомоцистеин С, гомоцистеин S, фактор X (фибриназ-фибрин-стабилизирующий фактор, фактор Флетчера) и контролировать их уровни после ЧКВ.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ФИБРОЗ: ВОЗМОЖНО ЛИ МНОГОЛЕТНЕЕ ТЕЧЕНИЕ?

Дегтярева Ю.С.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Пономарева Е.Ю.

СГМУ им. В.И. Разумовского, Саратов, Россия

IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS: IS IT POSSIBLE LONG-TERM FOR?

Degtyareva Y.S.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Ponomareva E.Y.

SSMU named after V.I. Razumovsky, Saratov, Russian Federation.

Среди диссеминированных процессов в легких все большее значение приобретают интерстициальные заболевания в связи с трудностями дифференциальной диагностики и неблагоприятным прогнозом. Представлено клиническое наблюдение пациента 50 лет с морфологически верифицированным идиопатическим легочным фиброзом (ИФЛ), получающим противовоспалительную и иммуносупрессивную терапию более 6 лет. Пациент пульмонологического отделения впервые отметил одышку при физической нагрузке, а затем – в покое в 1995 г в возрасте 42 лет. При обращении к врачу диагностировались пневмония или ХОБЛ, проводились антибактериальная и бронхолитическая терапия без эффекта. При обследовании исключены онкологические заболевания и туберкулез. В 2006 году при обследовании в пульмонологическом отделении ОКБ впервые выявлены диссеминированные изменения в легких, двусторонняя базальная крепитация, акропахии, смешанные нарушения ФВД с преобладанием рестрикции (ЖЕЛ 62%, ОФВ1 73%). При открытой биопсии легочной ткани установлен морфологический вариант обычной интерстициальной пневмонии, соответствующий клиническому диагнозу идиопатического легочного фиброза (ИЛФ) (диагноз верифицирован в НИИ пульмонологии, г. Москва). Назначены азотиаприн, преднизолон 40 мг. В дальнейшем госпитализация осуществлялась не менее 5 раз в год (ухудшение связано с усилением дыхательной недостаточности, обращало на себя внимание преобладание при КТ легких симптома «матового стекла» над фиброзом и биохимические признаки высокой активности воспаления). Несмотря на нецелесообразность применения высоких доз преднизолона при ИЛФ, пульс-терапия давала положительный эффект (уменьшение одышки, увеличение ЖЕЛ, частичное восстановление пневматизации легочной ткани). В последний год констатирован выраженный фиброз и отсутствие динамики в состоянии легочных функций (ЖЕЛ 46%) при снижении оксигенации тканей (Sat 72%). Таким образом, представленное наблюдение демонстрирует классические черты ИФЛ (прогрессирующая одышка, акропахии, рестриктивные нарушения ФВД, двусторонняя крепитация, морфологические признаки). По данным литературы выживаемость при этом заболевании не превышает 5 лет, и интенсивная противовоспалительная терапия не способствует увеличению продолжительности жизни. Однако применением ее в данном случае удалось не только продлить жизнь пациенту, но и сохранять относительно стабильное самочувствие и качество жизни на протяжении длительного периода времени.

**КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА 33 ЛЕТ С АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИЕЙ И НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ,
ОСЛОЖНИВШИХСЯ ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ**

Атабегашвили М. Р., Сепханян М. С.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Шостак Н.А., доцент к.м.н. Мурадянц А.А.,
 Кафедра факультетской терапии им. Академика А.И. Нестерова, ГБОУ ВПО
 Российский Национальный Исследовательский Университет имени Н.И. Пирогова,
 Москва, Россия.*

**CLINICAL CASE OF THE 33 YEARS OLD PATIENT WITH ESSENTIAL
HYPERTENSION COMPLICATED WITH ACUTE STROKE**

Atabegashvili M.R., Sephanyan M.S.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Shostack N.A., associative professor Cand. Sci
(Med) Muradyants A.A.*

*Department of Faculty Therapy named after acad. A.I. Nesterov, The Russian National
Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russian Federation.*

Больной К, 33 лет, обратился в клинику с жалобами на частые головные боли, сердцебиение, тошноту, связанные с повышением артериального давления (АД). В анамнезе: С 2001 г (21 год) впервые отмечены эпизоды повышения АД с максимумом до 200/110 мм.рт.ст. Постоянной гипотензивной терапии не получал. В семейном анамнезе - у отца также артериальная гипертензия с 20-летнего возраста. 07.01.2013 - на фоне повышенного АД у пациента внезапно нарушилась речь, появились неловкость, онемение в правых конечностях, правой половины лица. Бригадой СМП пациент был госпитализирован с диагнозом «ишемический инсульт в бассейне левой СМА». В анализе крови повышение креатинина до 133 мкмоль/л, мочевой кислоты до 508,7 мкмоль/л. СКФ по MDRD 65 мл/мин. Исключался атеротромботический и кардиоэмбологический генез инсульта, тромбофилические состояния, включая заболевания крови, врожденные аномалии цереброваскулярной системы. Выписан в удовлетворительном состоянии с диагнозом «Артериальная гипертензия 3 степени, III стадии, очень высокий риск. Ишемический инсульт в бассейне левой СМА от 07/01/13г. с обратимым неврологическим дефицитом. МКБ. ХБП 2 стадии». Пациент был консультирован на кафедре факультетской терапии им. А.И. Нестерова. Рекомендовано: исключение вторичного характера артериальной гипертензии в условиях отделения системных гипертензий «Российский кардиологический научно-производственный комплекс» МЗ РФ, проведение молекулярно-генетического анализа крови для исключения наследственных тромбофилий. В РКНПК МЗ РФ помимо рутинных лабораторно-инструментальных исследований проводилось определение альдостерона, ренина, кортизола, АКТГ, тиреотропных гормонов крови, катехоламинов мочи, УЗДГ почечных артерий, МСКТ брюшной полости, пульсоксиметрия для исключения синдрома обструктивного апноэ сна. По результатам проведенных исследований данных за вторичный генез артериальной гипертензии не обнаружено. При проведении молекулярно-генетического исследования выявлены полиморфизм генов MTHFR, MTRR и MTR, ответственных за синтез ферментов реакций фолатного цикла, без повышения уровня гомоцистеина. Таким образом, у данного больного наблюдалось сочетание первичной артериальной гипертензии и генетической предрасположенности к тромбозам, что привело к развитию такого грозного осложнения у молодого человека как ишемический инсульт.

СОМАТОТРОПИНОМА

Есламгалиева Ш.Н.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Саприни Т.В.

ГБОУ ВПО Сибирский Государственный Медицинский Университет

Минздравсоцразвития России, Томск, Россия.

SOMATOTROPINOMA

Eslamgalieva S.N.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Saprina T.V.

Siberian State Medical University, Tomsk, Russian Federation.

В отделение эндокринологии поступила пациентка А., 32 года с жалобами на головные боли, которые появились около года назад с иррадиацией в затылок и онемением левой его части, не купирующиеся принятием анальгетиков; головокружения, снижение остроты зрения и появление диплопии, преимущественно в вечернее время. Пройдя всех узких специалистов, получила рекомендации от каждого. Невролог выставил вестибулоатаксический синдром и гипертензивный синдром на фоне шейного остеохондроза в стадии обострения. Офтальмолог: Отек диска зрительного нерва. Лор: Хронический тонзиллит, фарингит, гиперпластический, ограниченный справа (киста носоглотки?). Маммолог: ФКБ, железистая форма. Сдан пролактин 538,6 мМе/л (норма 71,2-598,2). Несмотря на все усилия врачей состояние не улучшалось. Следующим был эндокринолог, который проверил ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, ДГЭА-S, ТТГ, СТГ, Соматомедин С. Результаты показали повышение СТГ 26,6 нг/мл (норма<10), соматомедин С 239 нг/мл (норма в 32 года - 188). Остальные гормоны в пределах нормы. Проведено МРТ ГМ: Последствия перенесенных инфекций с заметными ликвородинамическими нарушениями и гипертензионным синдромом. Гипоплазия левой позвоночной артерии. Микроаденома правого крыла гипофиза 4*5 мм. По общим клиническим анализам все в пределах нормы. По биохимии крови: наличие умеренной ЖДА. Далее проведение пробы на исключение наличия соматотропиномы (проба с 75 гр. глюкозы). Исследованы 4 точки СТГ (до принятия глюкозы, через полчаса, час, 2 часа). Результаты были следующими 0 мин - 0,98 нг/мл, 30 мин - 10,39 нг/мл, 1 час - 6,71 нг/мл, 2 часа - 1,84 нг/мл. По результатам пробы мы видим резкое пароксизмальное повышение СТГ, что говорит о наличии опухоли. Объективно: рост 161 см, вес 54 кг, нормального пропорционального телосложения (удлинения конечностей, изменения черт лица не обнаружено), обращает на себя внимание небольшая галакторея (капельки молозива при надавливании на сосок), но при этом уровень пролактина в норме. ИМТ 21 кг/м²; АД 100/60 мм рт. ст. На основании этого выставлен клинический диагноз: Микроаденома гипофиза (соматотропинома), активная фаза, преакромегалическая стадия. Осложнения: нет. Рекомендовано: Инъекции Октреотида-депо 20 мг в/м 1 раз в 28 дней №6 под контролем СТГ, ИФР-1 через 3 мес; МРТ головного мозга ч/з 6 месяцев, также СТГ и ИФР-1: по результатам коррекция дозы препарата; продолжить прием бромокриптина 2,5 мг по 1/2 табл на ночь, длительно; Дюфастон 10 мг 2 р/д. Консультация нейрохирурга решение вопроса о проведении трансфеноидальной трансназальной аденоэктомии. Данный случай интересен тем, что постановка такого диагноза на доклинической стадии обычно бывает нечасто, и пациенты уже приходят с выраженным проявлением акромегалии, которые безвозвратны. Наша задача как можно раньше выявлять подобные случаи, чтобы сохранить и улучшить жизнь человека.

РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ СИНДРОМА «ТАКО-ТСУБО»

Шинякова А.С., Сураева А.С.

Научный руководитель: доцент кафедры госпитальной терапии ДВГМУ доцент к.м.н.
Аматняк А.Г.

НУЗ «Дорожная клиническая больница на станции Хабаровск-1 ОАО «РЖД»,
Хабаровск, Россия.

CLINICAL CASE OF TAKO-TSUBO SYNDROME

Shinyakova A.S., Suraeva A.S.

*Scientific Advisor: associative professor of Hospital therapy in FESMU associative professor
Cand. Sci (Med) Amatnyak A.G.*

NUZ «Road Clinical Hospital at the station Khabarovsk-1», Khabarovsk, Russia.

Пациентка Н., 71 года поступила в палату интенсивной терапии кардиологического отделения НУЗ «Дорожная клиническая больница на ст. Хабаровск – 1 филиал ОАО «РЖД» с жалобами на ноющие боли в области сердца. Из анамнеза было известно, что около двух часов назад во время обеда внезапно поперхнулась пищей, в течение минуты не могла сделать вдох, затем проходимость дыхательных путей была восстановлена. Со слов пациентки пережила сильное эмоциональное потрясение, страх смерти. На фоне этого состояния появились боли жгучего характера в области сердца. Через час пациентка обратилась в поликлинику, откуда была направлена на госпитализацию в стационар с диагнозом: ИБС: острый коронарный синдром. При поступлении на электрокардиограмме: синусовая тахикардия 102 уд. в мин. Подъем сегмента ST в передней стенке левого желудочка. В общем анализе крови: тромбоцитов - 381 тыс., СОЭ 29 мм/ч. По данным биохимического анализа крови маркеры некроза миокарда (тропониновый тест, креатинфосфоркиназа) отрицательные. В этот же день пациентке проведена коронароангиография: обнаружены нормальные коронарные артерии без гемодинамически значимых стенозов. На основании данных проведенных исследований пациентке поставлен диагноз: ИБС. Острый коронарный синдром с подъемом сегмента ST в V2-V4. По ЭКГ-динамике за одну неделю можно проследить стадии от острого повреждения нижней стенки левого желудочка, признаков интрамурального инфаркта миокарда с ишемией нижней стенки левого желудочка, очаговых нарушений в передней стенке по верхушечной области левого желудочка до кардиограммы без признаков ишемии миокарда левого желудочка на 20-й день. Интересны и данные эхокардиографии: в день поступления выявляется акинезия верхушки, верхушечного сегмента, передней стенки, боковой и нижней стенки, гиперкинез базального сегмента, гипокинез среднего сегмента передней стенки и перегородки на фоне сниженной фракции выброса, а через 12 дней наблюдается положительная динамика: верхушка левого желудочка «готической» формы, присутствует гипокинез верхушки, нижней трети межжелудочковой перегородки и передней стенки, нормокинез среднего и базального сегментов левого желудочка. Через месяц после случившегося пациентке уже амбулаторно проведена эхокардиография, из которой следует, что произошло полное восстановление сократительной способности миокарда и данных за рубцовой поражение сердца нет. Таким образом, учитывая перенесенный стресс, связанный с острой дыхательной недостаточностью, сопровождающийся страхом смерти, станнацию миокарда к моменту поступления, характерные изменения на ЭКГ и ЭХО-КГ, отсутствие изменений коронарных артерий по КАГ пациентке был установлен диагноз: Стress-индукционная кардиомиопатия (синдром «тако-тсубо»).

СЛУЧАЙ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ

Цыбулина А.В.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Кароли Н.А.

*Кафедра госпитальной терапии ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им В.И. Разумовского
Минздрава России, Саратов, Россия.*

CASE OF MEDICINAL DEFEAT OF LUNGS

Tsybulina A.V.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Karoli N.A.

*Department of internal diseases, Saratov GMU named after V.I.Razumovsky, Saratov,
Russian Federation.*

Амиодарон (кордарон) - один из самых распространенных антиаритмических препаратов, применяемый в клинической практике более 35 лет. Однако, длительное его употребление может привести к ряду осложнений, в том числе и со стороны дыхательной системы с развитием «амиодаронового легкого». Больной П., 58 лет в конце апреля 2013г поступил в отделение пульмонологии областной клинической больницы г.Саратова с жалобами на одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, малопродуктивный кашель в течение всего дня с отделением небольшого количества светло-коричневой мокроты, перебои в работе сердца. Из анамнеза: на протяжении 5 лет пациент страдает мерцательной аритмией, постоянной терапии не получает. За 10 дней до госпитализации появилось сердцебиение (пульс 120-130 уд. в мин со слов больного), ЭКГ не выполнялось, за медицинской помощью не обращался, самостоятельно начал принимать кордарон (суточная доза 1200 мг), на фоне чего тахикардия прекратилась. Однако, через 5-6 дней после начала приема препарата, появилась выраженная одышка в покое, периодически непродуктивный кашель. Одышка постепенно прогрессировала, появилась мокрота, температура тела не повышалась. Объективно при поступлении: состояние средней тяжести, ЧДД 21-22 в мин, одышка смешанного характера при незначительной физической нагрузке, аускультативно-дыхание жесткое, базальная крепитация с двух сторон. Мерцательная аритмия с ЧСС 68 уд в мин. Предварительный диагноз: интерстициальная пневмония лекарственного генеза («амиодароновое легкое»), подострое течение, дыхательная недостаточность II степени. В ходе обследования при КТ-легких были выявлены изменения по типу «матового стекла», при спирографии-нарушении ФВД по смешанному типу: ЖЕЛ - 61%, ФЖЕЛ - 55%, ОФВ1 – 59%, ОФВ1/ФЖЕЛ – 85%, СРБ – 24 мг/л, оксигенация крови 96% в покое, при нагрузке 84-85% (6 мин.тест – 400 м). С учетом анамнеза заболевания (длительный прием кордарона в максимальной суточной дозе) и выявленных изменений в легких было установлено наличие интерстициальной пневмонии лекарственного генеза («амиодароновое легкое»). Учитывая наличие «матового стекла», повышения СРБ, была проведена пульс-терапия преднизолоном 510 мг № 3, назначен преднизолон per os 20 мг/сут. На фоне назначенной терапии больной отметил уменьшение выраженности одышки, отсутствие кашля, при аусcultации крепитация в меньшем объеме. Больной выписан в удовлетворительном состоянии, рекомендован прием преднизолона 20 мг в сутки, с постепенным снижением дозы, в качестве альтернативной антиаритмической терапии назначен бисопролол. В течение следующих 6 месяцев состояние больного стабильное, респираторные симптомы отсутствуют. Данный клинический случай представляет интерес в связи с трудностями диагностики заболевания, индуцированного амиодароном, а также хорошего эффекта от проведенной терапии.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ И ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕГКИХ

Осеян М.Р.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Кароли Н.А.

*Саратовский Государственный Медицинский Университет им. В.И. Разумовского,
Саратов, Россия.*

CLINICAL CASE OF PATIENT WITH HIV AND LUNG DISEASES

Osepyan M.R.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Karoly N.A.

The Saratov State Medical University named after V.I.Razumovsky, Saratov, Russia.

Пневмонии на фоне иммунодефицитных состояний, одна из самых распространенных инфекций дыхательных путей. У больных с ВИЧ инфекция развивается медленно, но в итоге больные погибают от острой дыхательной недостаточности. Больная К. 36 лет госпитализирована в отделение пульмонологии ГУЗ Областная клиническая больница г. Саратова с жалобами на одышку с преимущественным затруднением вдоха при небольшой физ.нагрузке, непродуктивный кашель при вдыхании холодного воздуха, общую слабость, похудание на 17 кг в течение года. Пациентка с 2010 года наблюдается по поводу ВИЧ-инфекции, противовирусную терапию не получала. За 2 месяца до госпитализации отметила появление вышеописанных жалоб. В течение месяца одышка нарастала, кашель усиливался. Обратилась к терапевту по м/ж, назначен цефтриаксон без эффекта. Отметила однократное повышение температуры тела до 37,2С. Выполнена Ro ОГК, где выявлены признаки интерстициальной пневмонии в фазе инфильтрации. Консультирована в СПИД-центре, назначена терапия: комбивир, виримун, флюконазол, ко-тримаксозол. В связи с отсутствием положительной динамики госпитализирована в отделение пульмонологии ОКБ. При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы чистые, влажные, гиперемия кожи лица, цианоз. Температура 36,7С, ЧДД 22 в мин., ЧСС 125 в мин., АД 130/80 мм.рт.ст., SaO₂ - 88% в покое, при нагрузке до 75%. При объективном обследовании отмечено наличие жесткого дыхания, ослабленного ниже углов лопаток с обеих сторон, крепитация базальная с обеих сторон ниже углов лопаток. При КТ-интерстициальное поражение легких, внутригрудная лимфаденопатия. При лабораторном обследовании: СРБ – 96 мг/л, СОЭ - 16 мм/ч. В анализе мокроты: лейкоциты 40-45 в п/з. Учитывая полученные данные, было установлено наличие пневмонии (вероятнее всего, пневмоцистной) у больной на фоне иммунодефицита. Пациентке проводилась терапия: меропенемом, азараном, комбивиром, вирамуном, лефлобактом, бисептолом, флюконазолом и оксигенотерапия. На фоне терапии отмечается положительная динамика: уменьшился кашель, исчезли признаки ДН. На Ro ОГК интерстициальная пневмония с тенденцией к разрешению инфильтративных изменений. Пациентка была выписана на амбулаторное лечение. Данное наблюдение представляет интерес вследствие необычного развития клинической картины. Учитывая характер поражения легких, эффект от терапии, наиболее вероятным этиологическим фактором является пневмоцистиста.

РАКОВЫЙ БОЛЬНОЙ И РОКОВЫЕ ЛУЧИ

Лунёва С.С., Савин А.В.

Научный руководитель: ассистент кафедры внутренних болезней №1 Ростовского государственного медицинского университета ассистент к.м.н. Галушкин А.А., врач-нефролог асс. к.м.н. Литвинов А.С., врач-нефролог ассистент к.м.н. Гуржиеva К.С. Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия.

CANCER PATIENT AND THE DEATHLY RAYS

Luneva S.S., Savin A.V.

Scientific Advisor: assistant assistant of professor Cand. Sci (Med) Galushkin A.A., assistant of professor Cand. Sci (Med) Litvinov A.S., ass.professor Cand. Sci (Med) Gurzhieva C.S. Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russian Federation.

До лета 2012 года пациент А. считал себя здоровым. Что же произошло за один год, который привёл пациента к смерти. Выделим три этапа в истории его болезни: онкологический, нефрологический и неврологический. Мы начали наблюдать пациента на этапе терминального поражения почек. Он находился в гемодиализном центре, где амбулаторно лечился уже полгода. Состояние дестабилизировалось во время очередного сеанса: преходящий левосторонний гемипарез, возбуждение, сменившееся ступором с потерей сознания. Доставлен в неврологическое отделение, где отмечена серия эпиприступов с пеной изо рта, не купирующихся реланиумом. Пациент переведён в реанимацию в состоянии комы. Несмотря на усилия реаниматологов, на 5 сутки пациент скончался. На вскрытии: ишемический инсульт, отёк головного мозга. Что же привело пациента в январе 2013 года на гемодиализ? Из анамнеза известно: больному была выполнена трансуретральная резекция, интраоперационная биопсия. Но диагноз рак предстательной железы остался под вопросом. Тем не менее, назначены полихимиотерапия и лучевая терапия. В итоге на хроническую почечную недостаточность, развившуюся вследствие доброкачественной гиперплазии предстательной железы и нарушения оттока мочи, наслойилась острая почечная недостаточность в результате лучевого поражения почек. Лучевая терапия... Выходит, она сократила жизнь на месяцы или годы? Это один из основных методов лечения рака предстательной железы, но у пациента изначально была снижена функция почек. А лучевая терапия может осложниться тубулоинтерстициальным нефритом. По данным статистики 5-летняя выживаемость при лучевой терапии 72%. Наш пациент жил всего год. Была ли виновата сама лучевая терапия или метод её применения? Учитывая, что лечение проводилось в провинциальном городке, предполагаем, что использовалась дистанционная лучевая терапия в высоких дозах. Обзор литературы по вопросам лечения местнораспространённого рака предстательной железы показал: частота лучевого поражения окружающих тканей снижается при сочетанной лучевой терапии. В качестве альтернативной терапии особый интерес представляет HIFU (высокоинтенсивный фокусированный ультразвук). При его использовании происходит некроз заданного объёма ткани без повреждения окружающих органов. К сожалению, это используется лишь в столичных клиниках. Выводы: 1) Выбор метода лечения требует учёта сопутствующей патологии. 2) Необходимо помнить об осложнениях применяемых методов и стараться их предупреждать. 3) В сложных случаях необходимо применение новейших технологий. 4) Коморбидные пациенты требуют особого внимания со стороны врачей, обсуждения на консилиуме с привлечением специалистов узкой направленности. 5) Перспективным является скрининг для людей с высоким риском осложнений для обеспечения возможности своевременного радикального лечения.

**СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА У ПОЖИЛОЙ БОЛЬНОЙ НА ФОНЕ
ВТОРИЧНОГО ДЕФЕКТА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**

Рязанцева Е.Е.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Гендлин Г.Е., доцент к.м.н. Мелехов А.В.
РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия.*

**EISENMAYER SYNDROM IN A SENIOR PATIENT WITH SECONDARY
ATRIAL SEPTAL DEFECT**

Ryazantseva E.E.

*Scientific Advisor: professor professor Dr. Sci (Med) Gendlin G.E., associative professor
Cand. Sci (Med) Melekhov A.V.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia.*

Синдром Эйзенменгера представляет собой врожденный порок сердца с исходно большим сбросом слева направо, который при длительном течении и отсутствии терапии приводит к развитию тяжелой легочной гипертензии и деформации легочных сосудов, в связи с чем меняется направление сброса крови и развивается центральный цианоз. Среди основных причин синдрома наиболее доброкачественное течение имеет дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), который может длительно протекать бессимптомно, проявляясь лишь к 5-му десятилетию жизни. К этому времени обычно развиваются вторичные проявления внутрисердечного шунта. Пожилой возраст пациентов затрудняет диагностику, поскольку клиницисты нередко забывают о врожденных пороках сердца. Мы представляем вашему вниманию клинический пример, в котором изменения в рентгенограмме легких при синдроме Эйзенменгера ошибочно были истолкованы как злокачественное новообразование. Пациентка М., 86 лет поступила в стационар с подозрением на внебольничную пневмонию. Заболела за 1 месяц до госпитализации когда стала повышаться температура тела (t) до 37-38С. На фоне приема антибактериальных препаратов t нормализовалась, однако после прекращения курса антибиотиков снова начала повышаться до 38,7С. В связи с этим была госпитализирована в стационар. При осмотре обращало на себя внимание ортопноэ, выраженный смешанный цианоз, частота дыханий 19-21 в минуту. На рентгенограмме выявлено округлое образование в верхней доле левого легкого до 8 см в диаметре, округлое образование до 13 мм в медиальном сегменте верхней доле правого легкого. Было заподозрено злокачественное образование легкого. Однако в предыдущих выписных эпизодах имелось указание на наличие аневризмы легочной артерии. Для уточнения патологии в легких была выполнена МСКТ органов грудной клетки - картина расширенных камер сердца с признаками выраженной легочной гипертензии. Выполнена ЭХО-КГ — выявлено расширение левого предсердия до 6,71 см, выраженная дилатация правого желудочка, правого предсердия и легочного конуса на фоне вторичного ДМПП. На момент осмотра наблюдался выраженный сброс справа налево. Таким образом, длительное течение порока сердца привело к формированию синдрома Эйзенменгера. Пациентке была назначена интенсивная диуретическая терапия, на фоне которой наблюдалась положительная динамика — уменьшилась одышка, цианоз, при контрольной ЭХО-КГ объем сброса значительно уменьшился. Однако, у пациентки сохранялась субфебрильная лихорадка до 37,5С. На фоне массивной антибактериальной терапии (цефтриаксон, эритромицин, левофлоксацин, меропинем), ингаляционных бронходилататоров температура нормализовалась, исчезли хрипы в легких. Пациентка была выписана из стационара.

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Сорокина К.В., Узенева Н.Ю.

*Научный руководитель: ассистент кафедры профилактической и неотложной кардиологии ФППОВ ПМГМУ им. И.М. Сеченова ассистент Щекочихин Д.Ю.
ГКБ №7, Москва, РФ*

TRUNCUS ARTERIOSUS

Sorokina K.V., Uzeneva N.A.

*Scientific Advisor: assistant of professor of Preventive and Emergency Cardiology Chair of Faculty of Postgraduate Professional Training of Physicians of I.M.SECHENOV FIRST MOSCOW STATE MEDICAL UNIVERSITY ass. of professor Shekochihin D.Y.
Municipal clinical hospital №7, Moscow, Russian Federation.*

Общий артериальный ствол (ОАС) – редкий врождённый порок сердца (2—3% всех врожденных пороков сердца). Заболевание было описано впервые в 1864 г. 75% детей с ОАС не доживают до первого дня рождения, при этом 65% погибают в течение первых 6 месяцев. К настоящему времени описано не более 5 случаев больных с некорректированным ОАС, доживших до 20 лет. 15.10.13 пациентка О. 28 лет была госпитализирована в ГКБ №7 в связи с эпизодом лихорадки. В раннем детском возрасте у О. был обнаружен врождённый порок сердца: ОАС, агенезия левой лёгочной артерии, стеноз и гипоплазия правой лёгочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки со сбросом крови справа-налево. В 1986 г. случай был признан неоперабельным, была назначена терапия: дигоксин, препараты К+, которую больная получала до настоящего времени. До осени 2013 г. состояние больной оставалось стабильным, с одышкой уровня II ФК. Более того, больная без дополнительной кислородной поддержки хорошо переносила многочасовые перелёты. С октября 2013 года, после перенесённого ОРВИ, пациентка отметила повышение температуры тела до 37,3°C, усилилась одышка до III-IV ФК. Было рекомендовано дообследование в рамках кардиологического отделения в целях исключения эндокардита клапана ОАС. При осмотре обращали на себя внимание: выраженный диффузный цианоз (SbO₂ 75-80%), деформация пальцев рук в виде барабанных палочек, ногтей - в виде часовых стёкол. В лёгких – жёсткое дыхание, ЧДД до 22 в мин. Тоны сердца ритмичные, выслушивался систоло-диастолический шум во всех точках аусcultации. АД 130/65 мм рт. ст., ритм синусовый с ЧСС 110 в мин. В клинических анализах крови обращал на себя внимание эритроцитоз до 8,11x10¹², Нb 224,1 г/л, Нt 69,1%. Лейкоцитоза не выявлено. В биохимических анализах крови отмечалось повышение общего билирубина до 30,9 мкмоль/л за счёт непрямой фракции (22,5 мкмоль/л), а также повышение АСТ и АЛТ до 50 и 43 ед/л соответственно. СРБ - отрицательно. Посевы крови стерильны (трёхкратно). По данным ЭхоКГ: диаметр ОАС 5 см. Выраженная гипертрофия миокарда ПЖ. ФВ ЛЖ 68%. ДМЖП: более 1,5 см в верхней части МЖП. Клапан ОАС: регургитация 3 ст. Данных за инфекционный эндокардит не получено, после госпитализации лихорадка не рецидивировала. Однако сохранялась одышка в покое, что было расценено как прогрессирование гемодинамических нарушений в рамках декомпенсации порока. К терапии добавлен верошиприон 25 мг/сут. и силденафил 50 мг/сут. Дважды проводилось кровопускание с гемодилюзией. На фоне терапии состояние пациентки с небольшой положительной динамикой, одышка регрессировала до II-III ФК, явления холестаза регрессировали. Учитывая невозможность выполнения хирургической коррекции порока в связи с выраженными изменениями легочного микроциркуляторного русла и прогрессированием нарушений гемодинамики рекомендована консультация в НИИ трансплантологии для решения вопроса о пересадке комплекса «сердце-лёгкие».

СОЧЕТАНИЕ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА И НЕБАКТЕРИАЛЬНОГО ТРОМБОТИЧЕСКОГО ЭНДОКАРДИТА У ПАЦИЕНТА С ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Акулова А.И.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Пономарева Е.Ю.

ГУЗ ОКБ г. Саратова, Саратов, Россия

COMBINATION OF INFECTIVE ENDOCARDITIS AND NONBACTERIAL THROMBOTIC ENDOCARDITIS PATIENTS WITH PARANEOPLASTIC SYNDROME

Akulova A.I.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Ponomareva E.Y.

Regional Clinical Hospital of Saratov, Saratov, Russian Federation.

Поражение клапанов сердца у больных со злокачественными новообразованиями требует дифференциальной диагностики, т.к. возможны различные варианты его генеза. Инфекционный эндокардит (ИЭ) возникает у больных с опухолями различной локализации. Возможно также развитие небактериального тромбоэндокардита (НБТЭ), так проявления вторичного антифосфолипидного синдрома (АФЛС) и присоединение ИЭ при микробной колонизации НБТЭ во время эпизодов бактериемии, что демонстрирует представленное наблюдение. Мужчина 46 лет, переведен в кардиологическое отделение после нескольких эпизодов тромбозов магистральных сосудов в течение месяца (тромбофлебит вен правой нижней конечности, инсульт с правосторонним гемипарезом, илеофеморальный тромбоз справа, тромбоз правой лучевой и эмболия левой плечевой артерии). Ранее проблем со здоровьем не имел. Наблюдался в отделении сосудистой хирургии, после развития инсульта госпитализирован в ОРИТ. На третьей неделе в стационаре появилась фебрильная лихорадка, в ОАК - анемия (Нв 89 г/л), тромбоцитопения (78 тыс/мл), лейкоцитоз (19,8 тыс в 1 мл) и СОЭ 56 мм рт ст. При обследовании выявлены моторная и сенсорная афазия, систолический шум на верхушке сердца с проведением в левую подмышечную область, умеренная гепатомегалия, сухая гангрена 1,2 пальцев кисти, 1 пальца правой стопы. Допплерография подтвердила наличие множественных артериальных и венозных тромбозов. При ЭХОКГ обнаружены дополнительные флотирующие структуры более 1 см на створках и хордах митрального клапана. При УЗИ выявлены очаговые образования печени, расцененные как мелкие абсцессы. Диагностирован первичный острый ИЭ митрального клапана, тромбоэмболический синдром. Предполагался также катастрофический АФЛС с НБТЭ и инфицированием вследствие вероятной бактериемии из постоянного венозного катетера. Начато лечение цефотаксимом 4 г в сутки в/в, продолжена антиагрегантная терапия. Однако состояние пациента ухудшалось: сохранялась лихорадка, нарастали заторможенность, лейкоцитоз, появились умеренная азотемия и повышение трансамина. На трети сутки пребывания в отделении наступил летальный исход. На патологоанатомическом вскрытии помимо множественных инфарктов внутренних органов и тромбозов артерий и вен, тромботических наложений на митральном клапане, обнаружена низкодифференцированная adenокарцинома поджелудочной железы с метастазами в печень. При посеве материала с клапана выделена культура *Enterococcus faecalis*. Т.о., можно констатировать наличие у пациента опухоли поджелудочной железы и паранеопластического АФЛС, манифестируавшего множественными тромбозами и эмболиями. В рамках АФЛС развился НБТЭ с последующим инфицированием и присоединением энтерококкового ИЭ. Верной

диагностике помешали кратковременное пребывание больного в стационаре и прижизненная трактовка симптомов исключительно с позиций ИЭ.

а-19

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ГРЕЙВСА В СОЧЕТАНИИ С ХРОНИЧЕСКИМ АУТОИММУННЫМ ТИРЕОИДИТОМ

Есламгалиева Ш.Н., Жаксылыков Ж.Б.

Научный руководитель: Мартынова С.Ю.

Клиника Сибирского Государственного Медицинского Университета, Томск, Россия.

CLINICAL CASE OF GRAVES DISEASE GOES WITH CHRONIC AUTOIMMUNE THYROIDITIS

Eslamgalieva S.N., Zhaksylykov Z.B.

Scientific Advisor: Martinova S.Y.

Clinic of Siberian State Medical University, Tomsk, Russian Federation.

В отделение эндокринологии поступила пациентка С., 60 лет с жалобами на двоение в глазах, слезотечение, чувство «песка» в глазах, снижение остроты зрения с +1,5 Дптр до -1 Дптр. Еще в 44 года был выставлен диагноз Хронического аутоиммунного тиреоидита (ХАТ), атрофический вариант, Хаси-токсикоз. Уже тогда отмечается наличие экзофтальма. ТТГ 66,1 мМЕ/мл. Объем железы 11 мл. Назначено лечение L-тироксином (доза постепенно повышалась с 25-100 мкг), но лечение было непостоянным с самостоятельной отменой. В 53 года – атрофическая форма ХАТ перерастает в фиброзно-узловой гипертрофический вариант, с экзофтальмом, глазными симптомами, ТТГ 0,06 мМЕ/мл. Лечение мерказолилом по 1 табл. 3 р/д. Объем железы 32,8 мл, образование 2 узлов, 1 узел размером 13 мм. Лечение опять-таки непостоянное. Через 6 лет госпитализирована в отделение эндокринологии-при этом объем железы 38 мл; увеличение ретробульбарного пространства до 27-31 мм, появление фибрилляций предсердий. Диагноз: Диффузно-узловой токсический зоб, манифестный, стадия декомпенсации. Эндокринная офтальмопатия III ст., неактивная фаза. Тиреотоксическое сердце. Уровни T4 0,8 пмоль/л, АТ к рецептору ТТГ>40 МЕ/л, ЦДК резко повышена. Доза мерказолила увеличивается до 5 табл. в день. На этом фоне ТТГ повышается до 5,63 мМЕ/мл. К лечению добавляется L-тироксин 50 мкг. Через полгода ТТГ 0,1 мМЕ/мл, Т3 3,15 пг/мл, Т4 34,0 пмоль/л, АТ к ТПО>525,0 Ед/мл, объем железы 39,4 мл, 1 узел 10*8 мм. Проведена функциональная биопсия с цитологией- заключение: ХАТ. Проведено МРТ глазниц: МР-картина двухстороннего экзофтальма, расширения периневральных пространств вокруг зрительных нервов с обеих сторон. Настоящая госпитализация направлена на достижение клинического эутиреоза с последующей тиреоидэктомией из-за тяжелых осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы в виде тирогенной кардиопатии (пароксизмальная форма фибрилляции предсердий) и эндокринной офтальмопатии в активной фазе. Назначена пульс-терапия солу-медролом 1000 мг №3, 500 мг №2, мерказолил 20 мг/сут. Терапию переносит хорошо, готовится к операционному вмешательству. Данная история болезни показывает как одно аутоиммунное заболевание переходит в другое, с таким агрессивным исходом. Врач должен не только уметь лечить, но и правильно мотивировать пациента на постоянное лечение, чтобы исключить подобные варианты течения патологического процесса.

МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ ИЛИ ПРОЯВЛЕНИЯ ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА?

Ерешченко А.О.

Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета д.м.н. Былова Н.А.
ГКБ №4, Пушкино, Россия.

MULTIPLE MYELOMA OR MANIFESTATIONS OF PARANEOPLASTIC PROCESS?

Ereshchenko A.O.

Scientific Advisor: assistant professor of internal medicine, and general pediatric physiotherapy department Dr. Sci (Med) Bylova N.A.
City Clinical Hospital №4, Pushkino, Russian Federation.

Больная Б., 72 лет, поступила 26 терапевтическое отделение ГКБ №4 с жалобами на слабость, периодические боли в животе, обморочные состояния. Из анамнеза известно, что больная за несколько месяцев до настоящей госпитализации находилась на стационарном лечении по поводу острого калькулезного холецистита, по поводу чего была проведена лапароскопическая холецистэктомия. Настоящее ухудшение в течение последних нескольких месяцев, когда стала нарастать слабость. Обратилась в поликлинику по м/ж, где было выявлено снижение гемоглобина до 56 г/л, после чего больная была госпитализирована. при осмотре: кожа и видимые слизистые бледные, отеков нет. В легких жесткое дыхание, тоны сердца глухие, sistолический шум во всех точках аускультации, живот увеличен в размерах за счет скопления свободной жидкости, мягкий, при пальпации чувствительный в эпигастринии. При КТ ОБП: жидкостные образования печени (кисты, менее вероятно метастазы), асцит, признаки канцероматоза брюшины. ОАК: эритроциты $1,28 \cdot 10^12/\text{л}$, гемоглобин 50 г/л, СОЭ 80 мм/ч. БХ крови: общий белок 108,2 г/л ОАМ: белок 0,066 г/л. При Р-графии плоских костей костно-деструктивных изменений не выявлено. УЗИ органов малого таза: объемное образование органов малого таза, органную принадлежность определить не представляется возможным. Таким образом, интерес к данной больной обусловлен поиском двух заболеваний, симптомы или лабораторные исследования которых имеются у пациентки. Для онкологического процесса в органах малого таза свойственна анемия, но не свойственен высокий уровень общего белка, что присуще миеломной болезни, и, с другой стороны, нет объективных характерных признаков миеломной болезни, кроме высоких СОЭ, уровня общего белка и протеинурии.

**СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОЙ С ЦИРРОЗОМ ПЕЧЕНИ
АЛКОГОЛЬНОГО ГЕНЕЗА, КЛАСС С ПО ЧАЙЛД - ПЬЮ И
СОПУТСТВУЮЩИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ**

Тишаева И.А., Трофимов Е.С.

*Научный руководитель: к.м.н. доцент кафедры факультетской терапии им. ак. А.И. Нестерова РНИМУ им. Н.И. Пирогова Поскребышева А.С.
кафедра факультетской терапии им. ак. А.И. Нестерова РНИМУ им. Н.И. Пирогова,
Москва, РФ.*

**CASE OF SUCCESSFUL TREATMENT OF THE PATIENT WITH CIRRHOSIS OF
ALCOHOLIC GENESIS, A CLASS C ACROSS CHAYLD - PYU AND
ACCOMPANYING COMPLICATIONS**

Tishaeva I.A., Trofimov E.S.

*Scientific Advisor: associate professor of the chair of faculty therapy of ac. A.I. Nesterov of
RNIMU Cand. Sci (Med) Sergeevna Poskrebysheva A.S.
Chair of faculty therapy named after ac. A.I. Nesterov of RNRMU, Moscow, Russian
Federation.*

На кафедре факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова РНИМУ им. Н.И. Пирогова наблюдается больная Р., 59 лет. Впервые больная госпитализирована в ГКБ №1 06.03.2011г. При поступлении предъявляла жалобы на выраженную иктеричность кожного покрова, склер, общую слабость, увеличение живота в объеме. В анамнезе – злоупотребление алкоголем в течение 5 лет. При обследовании отмечалось повышение билирубина (общ. – 259 мкмоль/л, пр. – 109 мкмоль/л), трансамина (АЛТ – 64 Ед, АСТ – 186 Ед). При обследовании механическая желтуха исключена, больная госпитализирована в терапевтическое отделение с диагнозом: Цирроз печени, алкогольного генеза, класс С по Чайлд-Пью, паренхиматозная желтуха, портальная гипертензия, асцит, печеночно-клеточная недостаточность, печеночная энцефалопатия, кахексия. Проводилась терапия гепатопротекторами, диуретиками, антагонистами рецепторов альдостерона, пре- и пробиотиками, селективная деконтаминация кишечника, в результате чего состояние больной улучшилось, уменьшилась желтуха, асцит, печеночная энцефалопатия. После выписки больная продолжала наблюдаться доцентом кафедры Поскребышевой А.С., отказалась от употребления алкоголя, регулярно принимала рекомендованные препараты. В результате удалось добиться стойкой ремиссии заболевания, исчезновения асцита, уменьшения печеночной энцефалопатии, нормализации показателей билирубина и трансамина. Однако, в мае 2013г. после погрешности в диете (употребление крепкого алкоголя до 500 мл в день в течение недели) состояние больной резко ухудшилось: наросла желтуха, асцит, печеночная энцефалопатия до уровня печеночной прекомы, и больная в тяжелом состоянии была доставлена в ГКБ №7. В связи с наличием терминальной стадии хронического заболевания с негативным прогнозом, в госпитализации в реанимационное отделение было отказано, больная госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение. В анализах - выраженная гипербилирубинемия (о. бил. - 601 мкмоль/л), увеличение трансамина (АЛТ – 152 Ед, АСТ – 186 Ед, ГГТП - 410 Ед). Больной была назначена интенсивная терапия, включавшая кортикоステроиды, гепатопротекторы, антагонисты рецепторов альдостерона, было произведено переливание СЗП. На фоне проводимой терапии отмечалось улучшение состояния, значительное уменьшение выраженности печеной энцефалопатии, асцита, желтухи, снижение уровня билирубина и печеночных ферментов. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии на амбулаторное долечивание. В настоящее время показатели билирубина и трансамина в

пределах нормы (о.бил. – 15 мкмоль/л, пр.бил. – 8,2 мкмоль/л, АЛТ – 20,4 ЕД, АСТ – 34,6 ЕД). Таким образом, проведенная терапия оказалась своевременной и эффективной, что позволило предотвратить дальнейшую декомпенсацию заболевания и спасти жизнь больной, несмотря на тяжесть ее состояния и выраженность патологических изменений.

а-23

СЛУЧАЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У БОЛЬНОЙ С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ

Юматрова О.Т.

Научный руководитель: ассистент кафедры госпитальной терапии к.м.н.

Архангельская Е.Е.

*Саратовский государственный медицинский университет им В.И. Разумовского,
Саратов, Россия.*

CASE OF RECURRENT COURSE OF PULMONARY EMBOLISM IN PATIENT WITH THROMBOPHILIA

Umatrova O.T.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Arkhangelskaya E.E.

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky, Saratov, Russian Federation.

Больная Д., 21 год поступила в отделение пульмонологии с жалобами на непродуктивный кашель, боли в левой половине грудной клетки, температуру 39°C, отек и умеренные распирающие боли в левой голени. Больна в течение 1,5 месяцев, когда без видимой причины появился отек левой голени, затем присоединились боли в грудной клетке и одышка. При поступлении состояние тяжелое, клинически и рентгенологически (Ro) - инфильтрация легочной ткани слева в нижней доле, при дуплексном исследовании (ДИ) сосудов обнаружен тромб в глубоких венах левой нижней конечности без флотации. Пациентка отрицала прием оральных контрацептивов, в анамнезе 2 родов без патологии. Была назначена антикоагулантная (гепарин 20 тыс. ЕД в сутки, варфарин 5 мг/сут), антиагрегантная (аспирин 100 мг/сут), антибактериальная терапия. На этом фоне температура нормализовалась, одышка, боли уменьшились. Однако через неделю вновь отмечался подъем температуры до 39°C, увеличился отек ноги и появились боли в левом бедре, при повторном ДИ сосудов - восходящий тромбоз вен левой нижней конечности. Несмотря на проводимую терапию, повторно наросла одышка, появился интенсивный кашель, однократно кровохарканье. Больная была переведена в отделение реанимации, где при проведении Ro легких – обеднение легочного рисунка в базальных сегментах правого легкого, при повторном ДИ - тромбоз нижней полой вены. Решением консилиума больной проведена пликация нижней полой вены, продолжено лечение гепарином и антиагрегантами. На этом фоне состояние стабилизировалось, одышка купировалась, отек ноги уменьшился, лабораторно - медикаментозная гипокоагуляция. Учитывая молодой возраст больной, восходящий тромбоз сосудов нижних конечностей, рецидивирующую ТЭЛА, в клинике проводился диагностический поиск различных причин тромбофилий, был исключен вторичный антифосфолипидный синдром. Пациентке проводилось генетическое обследование, генотип - СТ/АС гена MTHFR, связанный с высоким риском развития гипергомоцистеинемии, которая так же была диагностирована (гомоцистеин 17,5 мкмоль/л). Пациентке была подобрана антикоагулантная терапия (клексан 0,8 мл/сут + варфарин 5 мг/сут), на фоне которой одышка и боли в грудной клетке полностью купировались, сохранялся незначительный отек ноги, МНО при выписке 2,5; гемостазиологом дополнительно рекомендован прием фолатов. Данный клинический случай демонстрирует необходимость полного, в том

числе генетического, обследования больных с рецидивирующими венными тромбозом и ТЭЛА для установления наследственного характера тромбофилии.

а-24

РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С МИКРОСКОПИЧЕСКИМ ПОЛИАНГИИТОМ

Афонаскова А.О.

Научный руководитель: доцент кафедры госпитальной терапии ДВГМУ к.м.н.

Аматняк А.Г.

Кафедра госпитальной терапии ДВГМУ, НУЗ «Дорожная клиническая больница на станции Хабаровск - 1 ОАО «РЖД», Хабаровск, Россия.

ANALYSIS OF THE CLINICAL CASE OF THE PATIENT WITH MICROSCOPIC POLYANGIITIS

Afonaskova A.O.

*Scientific Advisor: department of hospital therapy FESMU professor Cand. Sci (Med)
Amatnayk A.G.*

Department of hospital therapy FESMU, Khabarovsk, Russian Federation.

Больной Ж., 51 год (01.08.1958 г.р.) находился на лечении в НУЗ ДКБ с 20/09/2013 по 14/10/2013 с клиническим диагнозом: Гломерулонефрит вторичный, быстропрогрессирующий, подострого течения, высокой степени активности, смешанная клиническая форма, экстракапиллярный морфологический вариант с клеточными полулуниями и нефросклерозом на фоне микроскопического полиангита. Анамнез заболевания: Какие-либо заболевания почек ранее отрицает. В течение 25 лет - повышение АД до 150-160/90-100 мм. рт. ст.. По амбулаторной карте УЗИ почек от 2010 г. паренхима 1,4 см при нормальный эхогенности и размерах почек, конкрементов нет. Считает себя больным с июля 2013 г., когда на фоне хорошего самочувствия (не переносил какую-либо инфекцию, не было картины "отравления" и приема какого-либо медикамента или алкоголя, не было контакта с грызунами, укуса насекомых, был только факт приема вечером 2 л домашнего напитка "чайный гриб") - утром появились выраженные отеки голеней, боли в голеностопных и локтевых суставах, ПФС стоп, мелкая геморрагическая сыпь на голенях, "темная моча". Сыпь быстро слилась, появились пузьри, которые легко лопались и кровоточили. Больной направлен на госпитализацию в ДКБ для уточнения диагноза, окончательной морфологической верификации диагноза, проведения комплексной терапии. При поступлении: АД 220/110, гипертермия до 38,0С. На коже н/третей голеней крупные (до 1,5 см в диаметре) пигментированные элементы с некрозом кожи и корочками после геморрагической сыпи. В области локтевых сгибов и по внутренней поверхности предплечий - единичные мелкие точечные геморрагические элементы. При обследовании: Мочевой синдром в виде нефротической протеинурии до 6,6 г/л, макрогематурии, лейкоцитурии, цилиндрурии. В б/х анализе азотемия (креатинин - 440 мкмоль/л), гипурекимия, гипопротеинемия (53г/л). В ОАК - анемия (Нв - 91 г/л), лейкоцитоз - 15 тыс., СОЭ - 68 мм/час. По УЗИ - утолщена кора, синдром выделяющихся пирамид, повышенна эхогенность паренхимы. По УЗДГ почечных сосудов - ИПС - параметры увеличены с 2 сторон на всех уровнях, Эхо признаки нефроангиосклероза. Проведена нефробиопсия - морфологически верифицирована быстропрогрессирующая форма ГН с клеточными полулуниями. Учитывая БПГН, быстрое снижение почечной функции начата активная патогенетическая терапия - в виде пульсов метипреда 1000 мг №3 ежедневно и пульса циклофосфана 1000 мг. Пациент консультирован ревматологом, установлен микроскопический полиангит, учитывая быстрое снижение почечной функции к

терапии добавлен плаквенил. На фоне проводимой терапии отмечалось приостановление активности иммунокомплексного воспалительного процесса. Лабораторно сохраняется гипопротеинемия с гипоальбуминемией, протеинурия выраженная. Исход заболевания: улучшение. Состояние при выписке: относительно удовлетворительное.

а-25

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ – ОСОБЕННОСТЬ ОРГАНИЗМА ИЛИ МАСКА ОНКОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА?

Ромакина В.В., Вишчипанова Т.Е.

Научный руководитель: к.м.н., доцент к.м.н. Соболева В.Н., к.м.н., доцент к.м.н.

Кокорин В.А.

ГКБ№15 им. О.М. Филатова, Москва, Россия

SYSTEMIC SCLERODERMA IN OLD AGE - A FEATURE OF AN ORGANISM OR MASK CANCER PROCESS?

Romakina V.V., Vishchipanova T.E.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Soboleva V.N., associative professor, Cand.Sci(Med) Kokorin V.A.

City Clinical Hospital by O.M. Filatov, Moscow, Russian Federation.

Пациентка К, 79 лет доставлена СМП в ГКБ№15 с жалобами на одышку, Т тела 38.5С, кашель с трудно отделяемой мокротой, отеки, повышенную плотность кожи рук и лица, болезненность, скованность в коленных суставах и суставах кисти. Длительно страдает АГ (max 240/120, адапт. к 140/90 мм.рт.ст), ИБС: СН 2 ФК. Хронические заболевания – хрон. гастрит, ремиссия. ЖКБ, холецистэктомия (2011). Постоянно принимает Лозап 50+12,5 мг 1 р/д утром, Эгилок 25 мг 2 р/д, Амлотов 5 мг 1 р/д вечером и Тромбоас 100 мг 1 р/д утром. При осмотре: состояние средней тяжести, субктическость склер, «маскообразность» лица (разговаривает с трудом, «кисетные» морщины вокруг рта), гиперпигментация конечностей, телеангиэктазии, рубчики на кончиках пальцев. Видны плотные отеки на конечностях, лице, в анамнезе периодическое «побледнение» кожи пальцев, их болезненность, напряжение. Эти симптомы около полугода, к врачам не обращалась. ЧД 22-24 в мин, дыхание везикулярное, ослабленное. Влажные мелкопузырчатые хрипы в н/о слева. Тоны сердца приглушенные, ритм., акцент II тона над аортой. ЧСС 68 уд/мин. В ОАК: НГВ 72 г/л, НСТ 0,233, РВС $2,61 \times 10^{12}$ /л, ВСС $15,7 \times 10^9$ /л. Общ. белок 55,1 г/л, креатинин 334,4 мкмоль/л, мочевина 24,9 ммоль/л, К⁺ 5,57 ммоль/л, АЛТ 66,6 ед/л, АСТ 74,2 ед/л. Rg от 31.08.13: двусторонний гидроторакс, правосторонняя пневмония. УЗИ орг.бр. полости: диф. изменения паренхимы печени и поджелудочной железы. Кисты обеих почек. УЗИ щитовидной железы: узлы диф. измененной щитовидной железы. ФЭГДС: хрон. активный атрофический гастрит. Очаги кишечной метаплазии. Язва луковицы 12 п.к. Ds: Осн: Внебольничная нижнедолевая пневмония правого легкого. Осл: ДН I, интоксикация. Сопут.: ССД, диф. форма, острое течение, ст. акт. II-III. 3.09.13 переведена в ревматологическое отделение, где подтвержден диагноз ССД. Через двое суток состояние ухудшается: нарастает ДН, гидроторакс, снижается функция почек; пациентку переводят в отделение реанимации. Специфическая терапия включает преднизолон в малых дозах, омепразол. В течение следующих двух суток почечная недостаточность продолжает нарастать. Рассматривается ситуация развития ССД как варианта паранеопластического синдрома, в связи с чем назначены исследования: УЗИ органов малого таза - образование правого яичника, морфологически напоминающее злокачественное новообразование, повышение титров онкомаркеров. Несмотря на проводимую терапию, развивается ПОН, и на третью сутки пациентка умирает. Патологоанатомическое вскрытие не проводилось.

Данный случай демонстрирует важность выявления клинических особенностей течения ревматических заболеваний у пациентов пожилого возраста, необходимость расширения диагностического поиска. Остается неясным вопрос - поздняя манифестация ССД (дебют чаще в возрасте 30-50 лет) в этой ситуации редкий случай классического заболевания, или оно было индуцировано злокачественным новообразованием.

а-26

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА МАРФАНА У БОЛЬНОЙ 47 ЛЕТ, ПЕРЕНЕСШЕЙ ПРОТЕЗИРОВАНИЕ ВОСХОДЯЩЕГО ОТДЕЛА АОРТЫ И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА ПО ПОВОДУ РАССЛАИВАЮЩЕЙ АНЕВРИЗМЫ

Егоров П.В., Несова П.В.

Научный руководитель: доцент кафедры факультетской терапии им. Н.И. Нестерова к.м.н. Мурадянц А.А., заведующая кафедрой факультетской терапии им. Н.И. Нестерова профессор д.м.н. Шостак Н.А.

Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова лечебного факультета Российской национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация, Москва, РФ.

LATE DIAGNOSIS OF MARFAN SYNDROME. BENTALL DE BONO PROCEDURE FOR ASCENDING AORTIC ANEURYSM DISSECTION CLINICAL CASE

Egorov P.V., Nesova P.V.

Scientific Advisor: Associate professor of Acad. A.I. Nesterov Department of Faculty Therapy Cand. Sci (Med) Muradyants A.A., professor Dr. Sci (Med) Shostack N.A.

Department of Faculty Therapy named after acad. A.I. Nesterov, the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russian Federation.

Больная М., 47 лет, поступила в терапевтическое отделение ГКБ №55 с жалобами на периодические сжимающие боли в области сердца, одышку при умеренной нагрузке, обмороки, быструю утомляемость. В анамнезе - врожденный кифосколиоз, миопия высокой степени. До 12-летнего возраста отличалась от сверстников высоким ростом и астеническим телосложением. С 25-летнего возраста повышение артериального давление до 220/120 мм.рт.ст., обмороки, головные боли. Лечения не получала. В апреле 2009г. перенесла компрессионный перелом Th8-Th9 позвонков вследствие падения. С июня 2010г. – одышка, удушье по ночам, отёки. В июле 2010г находилась на стационарном лечении в одной из городских больниц г. Москвы, где впервые была выявлена аневризма восходящего отдела аорты, выраженная аортальная недостаточность, причиной которой был назван перенесенный инфекционный эндокардит. Пациентка консультирована в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского, где подтверждены изменения восходящего отдела аорты в виде её аневризмы и расслоения 2 типа, аортальная регургитация 4 степени, а также впервые заподозрен синдром Марфана. Пациентке было проведено генетическое исследование и выявлена мутация в гене FBN1. 14.03.2012 г были проведены протезирование аортального клапана и восходящего отдела аорты клапаносодержащим кондуктом «МедИнж» – 23 мм., имплантация коронарных артерий в бок протеза по методике Бенталла – Де Бони, формирование парапротезно-правопредсердной фистулы по Кабролю, экзопротезирование дистального анастомоза и полуудуги аорты. Настоящее ухудшение около года, когда возобновились боли в области сердца, синкопальные состояния, в связи с чем, госпитализирована в 55 ГКБ. На основании проведенного в отделении клинико-лабораторного и инструментального обследования установлен диагноз: Синдром Марфана с поражением сердечно-сосудистой (аневризма аорты,

стенокардический синдром, пролапс митрального клапана, патологические S-образные деформации внутренних сонных и позвоночных артерий с обеих сторон, задняя трифуркация правой ВСА, гипоплазия правой передней мозговой артерии), скелетной системы (грудной кифосколиоз, компрессионный перелом Th8-Th9 позвонков, килевидная деформация грудной клетки, арахнодактилия, долихостеномиелия, плоскостопие) и глаз (миопия высокой степени). Протезирование аортального клапана и восходящего отдела аорты от 14.03.2012г по поводу расслаивающей аневризмы аорты. Артериальная гипертензия III стадии, риск 4. XCH II A, 3 ФК. Таким образом, данное клиническое наблюдение демонстрирует позднее выявление синдрома Марфана с формированием жизнеугрожающего осложнения в виде расслаивающей аневризмы аорты. Больной проведена высокотехнологичная хирургическая операция по протезированию восходящего отдела аорты и аортального клапана с имплантацией коронарных сосудов, что позволило улучшить прогноз жизни данной пациентки.

а-27

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОГО С ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ ГРАНУЛЕМАТОЗОМ С ПОЛИАНГИИТОМ (СИНДРОМ ЧЕРГА-СТРАУСС) - ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Сепханян М.С., Горская К.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Шостак Н.А., доцент к.м.н. Мурадянц А.А.

Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова, Российской Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия.

THE CLINICAL CASE OF PATIENT WITH EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS (CHURG-STRAUSS SYNDROME) - DIAGNOSTIC PEARLS.

Sephanyan M.S., Gorskaya K.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Shostak N.A., associative professor Cand. Sci (Med) Muradyants A.A.

Acad. A.I. Nesterov's Faculty Therapy Department, Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia.

У больного В, 1956 г.р., в возрасте 42 лет впервые возникли одышка, приступы удушья, мучительный малопродуктивный кашель. Диагностированы бронхиальная астма, хронический бронхит; принимал ингаляционные глюкокортикоиды с положительным эффектом. В апреле 2005г появились боли в мышцах нижних конечностей, их атрофия, нарушение чувствительности в стопах. Через некоторое время присоединились боли и онемение в руках, наросла общая слабость, похудание, лихорадка до 38°C. Проводилась антибактериальная терапия, 2 сеанса плазмафереза без положительного эффекта. Пациент перестал двигаться, появились пролежни на спине. В анализе крови выявлена эозинофилия до 44%. Через 7 лет от начала заболевания в клинике нефрологии, внутренних и профессиональных болезней им. Е.М. Тареева у пациента был впервые диагностирован синдром Черга-Страусс. Проводилась пульс-терапия метипредом и циклофосфаном, на фоне которой уменьшились боли в мышцах, суставах, эозинофилия(до 14%). С 2006 г. присоединилась нейропатия срединного нерва слева, с 2007г. - судороги в икроножных мышцах, с 2009г. - аллергический ринит, правосторонний евстахиит, мононеврит локтевого нерва слева. В анализе крови сохранялись эозинофилия, повышение pANCA до 16,88 ед/мл. Постоянно получал метотрексат, метипред, дипроспан в/м, серетид, вазилип. Настоящее ухудшение с мая 2013г, когда усилились боли в мышцах конечностей, общая слабость, отмечено

повышение АД до 160/100 мм рт ст. При осмотре: состояние средней тяжести, на коже плечевого пояса и спины эритематозные высыпания незудящего характера. Атрофия мышц нижних конечностей. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. АД 160/100 мм рт ст. В анализе крови СОЭ 13 мм/ч, IgE 209.87 МЕ/мл (норма до 100), повышение общего холестерина до 7,49 ммоль/л. ЭКГ - ритм синусовый, нарушение внутрипредсердной проводимости. С учетом диагностических критериев подтвержден клинический диагноз: Эозинофильный гранулематоз с полиангитом (синдром Черга-Страусс) с поражением периферической нервной системы (множественная мононевропатия), верхних дыхательных путей (аллергический ринит), легких (бронхобструктивный синдром), сердца (нарушение проводимости) и суставов. Данное клиническое наблюдение демонстрирует позднюю диагностику синдрома Черга-Страусс. В течение 7 лет поражение бронхолегочной системы трактовалось как бронхиальная астма, хронический бронхит, что отсрочило своевременное назначение патогенетической терапии. Трудности диагностики эозинофильного гранулематоза связаны с редкой частотой встречаемости патологии и полиморфизмом клинической картины. Вместе с тем ранняя и целенаправленная терапия могла бы улучшить прогноз и, возможно, предотвратить прогрессирование заболевания у данного больного.

а-28

СТЕРОИДНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Миндлина С.Д.

Научный руководитель: доцент кафедры госпитальной терапии №2 лечебного факультета РНИМУ им. Пирогова к.м.н. Мелехов А.В., профессор кафедры госпитальной терапии №2 лечебного факультета РНИМУ им. Пирогова д.м.н. Гендлин Г.Е.

Кафедра госпитальной терапии №2, Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова, ГКБ №24, Москва, Россия.

ANABOLIC STEROID-INDUCED CARDIOMYOPATHY

Mindlina S.D.

Scientific Advisor: of the Department of Hospital Therapy №2 Medical Faculty Pirogov RNRMU associative professor Cand. Sci (Med) Melekhov A.V., professor of the Department of Hospital Therapy №2 Medical Faculty Pirogov RNRMU Dr. Sci (Med) Gendlin G.E., Department of Hospital Therapy №2, Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov, City Clinical Hospital №24, Moscow, Russian Federation.

Последние десятилетия увеличивается частота употребления анаболических стероидов – препаратов, обеспечивающих быстрый рост мускулатуры, однако обладающих массой побочных эффектов (поражение печени, сердца, нарушение половой функции). В качестве примера приводим случай фатального поражения сердечнососудистой системы у молодого пациента, употреблявшего анаболические стероиды. Пациент С., 36 лет, поступил в ГКБ № 24 с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, ортопноэ, общую слабость. Телосложение атлетическое, акроцианоз. Отеков нет. Влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких. Границы сердца расширены, отмечается пансистолический шум на верхушке III градации. Артериальное давление 105/65 мм рт.ст. ЧСС 108 уд/мин. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги. Амбулаторно состояние больного было расценено как обострение ХОБЛ (пациент курит в течение многих лет), лечение которого не имело положительного эффекта. Пациент более 5 лет принимал анаболические стероиды (тренболон, болденон), соматотропин (гормон роста), делал инъекции мелатонина (гормон эпифиза) с целью придания кожным покровам цвета загара. Последний раз вышеуказанные препараты

вводил около месяца назад. Употреблял алкоголь, а также различные психостимулирующие вещества (кокаин, амфетамины). В 2005 году выявлен вирусный гепатит В. На ЭКГ синусовая тахикардия, отклонение электрической оси сердца влево; признаки гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ). На рентгенограмме органов грудной клетки кардиомегалия, легочный застой. При ЭХО-КГ: эксцентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ с расширением левых и правых камер сердца (ТМЖП 1,87 см, ТЗСЛЖ 1,59 см, КДО 260,4 мл, КСО 206,3 мл, КДР 7,08 см, ЛП 6,4 см); уплотнение стенок аорты; умеренная легочная гипертензия (СДЛА 41 мм рт.ст.). Диффузный гипокинез миокарда ЛЖ, ФИ 20,8%. Выявлено повышение АЛТ, АСТ до 3-х норм. Лейкоцитоз до 15,5, эритроцитоз 6,03, гемоглобин 156, тромбоциты 379. В ходе обследования у пациента выявлена ВИЧ-инфекция, однако клинические проявления иммунодефицита отсутствовали. Пациент провел в стационаре двое суток. Была назначена диуретическая терапия, начата титрация дозы селективного бета-блокатора, на фоне чего одышка несколько уменьшилась, но сохранялась при физической нагрузке. На вторые сутки госпитализации пациент выписался по собственному желанию. Через двое суток после выписки резко усилилась одышка, в связи с чем был экстренно госпитализирован в отделение кардиореанимации другого стационара, где в скором времени скончался вследствие прогрессирования сердечной недостаточности, несмотря на проводимое лечение. Вскрытие не проводилось.

а-29

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ОБЛИТЕРИРУЮЩЕГО ТРОМБОАНГИИТА

Волкова Е.Д.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Скрябина Е.Н.

Саратовский Государственный Медицинский Университет им. В.И. Разумовского,
Саратов, Россия.

A CASE OF SUCCESSFUL TREATMENT OF OBLITERATING TROMBOANGIITUS

Volkova E.D.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Skryabina E.N.

Saratov State medical University named after V.I. Razumovsky, Saratov, Russian Federation.

Прогрессирующее течение заболевания, ранняя инвалидизация больных уже в молодом возрасте, высокая частота ампутаций нижних конечностей (10,5-26%) и летальности (3,5 до 11,5%), делает проблему облитерирующего тромбоангиита актуальной. Наглядным примером этого служит история болезни больного В., 48 лет, имеющего стаж курения около 25 лет и страдающего облитерирующим тромбоангиитом в течение 12 лет. Первые 10 лет в связи с окклюзией артерий голени, стопы, а в дальнейшем и бедра он находился под наблюдением сосудистых хирургов. Получал вазоактивную терапию, а также оперативное лечение: поясничная симпатэктомия и реваскуляризующая трепанация левой конечности с временным эффектом. Впоследствии в связи с незаживающей язвой, а потом и гангреной была произведена ампутация левой стопы по Шопару. Через 9 лет реваскуляризующая трепанация правой конечности привела к развитию пяти трофических язв на тыле правой стопы. В связи с прогрессирующим течением заболевания, хирургами предложена ампутация на уровне верхней трети голени, от которой больной отказался. Дальнейшее лечение в течение двух лет проводилось в ревматологическом отделении Областной клинической больницы иммуносупрессивной терапией (пульс терапия преднизолоном 1000 мг в/в капельно №3 и циклофосфаном 600 мг в/в капельно №1, преднизолон 40 мг/сут внутрь), вазоактивной терапией (трентал-

ретард, препараты никотиновой кислоты) антиагрегантной (тромбоасс) и антибактериальной терапией (ципринол, зитролид). Однако эффект от лечения был неполным: заживлению подверглись четыре язвы, пятая - самая крупная - длительно не заживала в связи с ее нагноением (высыпалась при бактериологическом исследовании золотистый стафилококк MRSA). Окончательное заживление гнойной язвы удалось добиться только при отказе больного от курения, присоединении к лечению зилта, мексидола, а также инфузии антистафилококковой плазмы. Таким образом, данный клинический случай позволяет сделать следующий вывод: комплексное консервативное лечение при облитерирующем тромбоангиите позволяет избежать инвалидизирующего хирургического вмешательства и улучшить качество жизни больных.

а-32

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ ГРАНУЛЕМАТОЗОМ С ПОЛИАНГИИТОМ

Бахтеева Ф.Р.

*Научный руководитель: доцент кафедры госпитальной терапии лечебного
факультета к.м.н. Скрябина Е.Н*

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава РФ, Саратов, Россия.

DIFFICULTIES OF DIAGNOSIS AND CHOICE OF TREATMENT OF PATIENT WITH EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS

Bakhteeva F.R.

*Scientific Advisor: associatiative professor of hospital therapy treatment department , Cand.
Sci (Med) Skryabina E.N.*

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky, Saratov, Russian Federation.

Эозинофильный грануломатоз с полиангитом (с. Чарга–Стросс, ЭГП) – некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, часто сочетающийся с астмой и эозинофилией в результате эозинофильного грануломатозного воспаления респираторного тракта. Редкость патологии, а так же полиморфизм клинической картины создают определенные трудности в своевременной диагностике данной патологии. Целью работы является ознакомление с особенностями течения, трудностями диагностики и выбором тактики лечения больного с ЭГП. Больной Н.А.С., 56 лет, водитель, с 26 лет страдает аллергической реакцией на тополиный пух, цветение сорных трав, с 28 лет - бронхиальной астмой. Принимал интал, беклазон, серетид, полькортолон с дальнейшим снижением до полной отмены с положительной динамикой. В 50 лет - похолодание, посинение и онемение пальцев кистей и стоп при контакте с холодом (с.Рейно). В 52 года - боли в области сердца, снимающиеся приемом нитроглицерина. С 55 лет – обострение бронхиальной астмы, нарастают признаки сердечной недостаточности, кровохарканье (прожилки крои в мокроте), судороги в верхних и нижних конечностях. В течение года трудности диагностики и подбора терапии были обусловлены чередованием симптомов бронхиальной астмы, гнойного бронхита, стенокардии, сердечной недостаточности с приступами сердечной астмы. Однако наличие у больного с. Рейно, присоединение полинейропатии (жжение, покраснение кистей) позволило остановиться на диагнозе ЭГП, объединившим всю вышеуказанную патологию. Больной лечился антибактериальными препаратами, гормонами внутрь, ингаляционными симпатомиметиками, однако значимого эффекта не было отмечено, что было связано с применением при различных проявлениях заболевания взаимоисключающего лечения (антибиотики и гормональные препараты). Значительное улучшение в течении болезни наступило при назначении октагама – иммуноглобулина, оптимально действующего на все её проявления. Данный пример

демонстрирует трудности диагностики и выбора лечения ЭГП, а также универсальность действия иммуноглобулина на различные проявления заболевания.

а-33

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С ГИПОФИЗАРНЫМ МАЛЕНЬКИМ РОСТОМ

Майборода М.Ю., Лунева С.С.

Научный руководитель: ассистент кафедры внутренних болезней №1 к.м.н.

Ничитенко М.С., ассистент кафедры внутренних болезней №1 Лапина Е.С.,

ассистент кафедры внутренних болезней №1 Лафишева Е.О.

Ростовская областная клиническая больница №1, Азов, Россия.

CLINICAL OBSERVATION OF PATIENTS WITH PITUITARY GROWTH OF SMALL

Mayboroda M.Y., Luneva S.S.

Scientific Advisor: assistant of the Department of internal diseases №1 Cand. Sci (Med) Nichitenko M.S., assistant of the Department of internal diseases №1 Lapina E.S., assistant of the Department of internal diseases №1 Lafisheva E.O.

Rostov regional clinical hospital №1, Azov, Russian Federation.

В настоящее время показано, что задержка роста, вызванная нарушением секреции соматотропного гормона (СТГ), является группой гетерогенных состояний, различающихся друг от друга как этиологическими, так и патогенетическими причинами. Частота задержки роста, вызванная недостаточностью секреции СТГ, варьирует от 1:4000 (М.И. Балаболкин, 2002). Представляем наше наблюдение пациентки с гипофизарным нанизмом. Больная Б., 74 года поступила в отделение неотложной кардиологии с жалобами на сердцебиения, перебои в работе сердца, периодически давящие загрудинные боли. Из анамнеза известно, что с 63 лет пациентка наблюдалась у кардиолога, когда перенесла инфаркт миокарда. Установлено, что с детства пациентка страдает гипофизарным нанизмом. В 20 лет ей выполнено четыре пересадки гипофиза в переднюю брюшную стенку, после чего рост больной увеличился на 4 см. В 1964 году в клинической практике появились гормоны роста, которые были назначены пациентке, благодаря чему ее рост за три года увеличился ещё на 23 см. В настоящее время рост больной 143 см. Можно посчитать, что без медицинской помощи этот показатель составлял бы 116 см, что соответствует критериям карликовости. Социально больная адаптирована, длительно работала на обувной фабрике. От введения половых гормонов отказалась, вследствие чего - бесплодна. Пациентка также страдает врожденным гипотиреозом, в связи с чем получает L-тиroxин, достигнуто состояние эутиреоза. У больной отягощенный семейный анамнез. Со слов пациентки в регионе ее проживания были распространены близкородственные браки. Родители, две родные сестры больной здоровы, у родных брата и третьей сестры также гипофизарный нанизм, причем сестре терапия гормонами роста не проводилась в связи с окончанием физиологического роста на момент постановки диагноза, брат от лечения отказался. По данным коронарографии венечные сосуды интактны. Холтеровское ЭКГ-мониторирование выявило персистирующую форму фибрилляции предсердий. Гемограмма, биохимические показатели и липидный спектр крови в норме. Больной назначена следующая терапия: ингибитор АПФ, статины, антикоагулянты, антиаритмик (амиодарон), антиагреганты. На фоне терапии состояние пациентки с положительной динамикой. На данном клиническом примере можно проследить развитие медицинской науки в вопросах заместительной терапии гормоном роста и оценить эффективность своевременно проведенной коррекции питаутарной недостаточности.

**АНЕМИЯ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА (ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ И
ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ)**

Балуян К.А.

*Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии,
к.м.н. Былова Н.А.
ГКБ №4, Москва, Россия*

ANEMIA IS OF MIXED ORIGIN

Baluyan K.A.

*Scientific Advisor: Assistant professor of internal medicine, and general physical therapy,
Cand. Sci (Med) Bulova N.A.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.*

Больной П., 46 лет 11.10.2013г поступил в 25 гастроэнтерологическое отделение с жалобами на одышку при ускоренной ходьбе, слабость. Анамнез: считает себя больным с 27.09.13г. когда после приема алкоголя открылась рвота кровью. При обследовании в 6 хир. Отд. ГКБ №4 диагностирован синдром Меллори-Вейса. Выписан на амбулаторное долечивание по собственному желанию. Повторно госпитализирован в связи с отсутствием роста уровня гемоглобина на амбулаторном лечении (Нв - 67.0 г/л). В анамнезе язвенная болезнь 12 п.к., осложненная стенозом в 1990г. Проведена резекция желудка по Бильрот 2. Состояние при поступлении: ср. тяжести. Кожные покровы бледные. Отеков нет. Дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД 17 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 56. АД 110/70 мм.рт.ст. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, б/б. Печень по правому краю реберной дуги. Стул оформленный. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание свободное, безболезненное. С-м поколачивания отрицательный с обеих сторон. На уровне ЦПО больной был осмотрен дежурным хирургом. Данных за острую хирургическую патологию выявлено не было. Была проведена экстренная ЭГДС: Гастрит культи желудка, оперированного по Бильрот II. Анастомозит. Данных за ЖКК на момент осмотра нет. В ОАК от 11.10.13 Гемоглобин - 70,0; Эритроциты - 3,3; Лейкоциты - 6,5; Тромбоциты - 305; СОЭ - 19; Сахар крови - 5,3. В биохимическом анализе крови 14.10.13: АЛТ - 13; АСТ - 17; Билирубин общий - 13; Креатинин - 79; Сывороточное железо - 1,8, HCV AT - положительный; HBS AG РВИ ВИЧ - отрицательно. УЗИ от 17.10: Сplenomegalias. Консультирован инфекционистом. На фоне проводимого лечения в отделении (ЩД, Омепразол, Альмагель, Мольтофер в/м, Вит B12 в/м, Ферум-лек в/м) состояние пациента с положительной динамикой. В ОАК от 29.10: Гемоглобин - 89, Эритроциты - 4,1. Сывор. железо от 29.10 - 4,3. Учитывая жалобы больного, анамнез заболевания, лабораторные и инструментальные методы исследования был поставлен Диагноз: Анемия смешанного генеза (постгеморрагическая и железодефицитная). Хронический гастрит культи желудка. Язвенная болезнь 12 п.к. ст. ремиссии. Состояние после резекции желудка в 1990г. по поводу стеноза привратника. Хронический вирусный гепатит С, вне обострения. Больной выписывался в удовлетворительном состоянии с рекомендациями: соблюдение диеты с исключением острой, жирной, жареной пищи. Высококалорийное, витаминизированное питание. Ферро-фольгамма 1т.х3р. в течение 2 недель. Дальнейший прием препаратов железа под контролем уровня гемоглобина и сывороточного железа.

ANCA-ВАСКУЛИТ, СИМУЛИРОВАВШИЙ МЕТАСТАТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ

Туйчева К.Ш.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Гендлин Г.Е.

*ГКБ №24, Кафедра госпитальной терапии №2, Российской Национальный
Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия.*

ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS UNDER THE GUISE OF LUNG METASTASES

Tuychieva K.Sh.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Gendlin G.E.

*City Hospital 24 of Moscow, Department of internal diseases №2, Russian National Research
Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia.*

Частота диагностических ошибок в ситуации, когда речь идет о васкулите, чрезвычайна велика. Это связано с тем, что клиническая картина большинства первичных системных васкулитов бывает неспецифичной и ограничивается лишь такими признаками, как лихорадка, потеря аппетита и массы тела, кожные высыпания, артриты, присущие многим другим заболеваниям, в т.ч. инфекционным и онкологическим. Описываемый случай демонстрирует дифференциально-диагностические сложности у пациентки В., 54 лет, в феврале 2011 года оперированной по поводу рака левой молочной железы T1M0N0. Химио-, лучевая терапии не проводились, принимала тамоксифен по июнь 2013 года. В мае стали беспокоить выраженные артриты, кожных высыпаний не отмечала, температура не поднималась. В течении месяца самостоятельно принимала Кеторол, Мовалис с незначительным эффектом. При сцинтиграфии костей патологии выявлено не было. Предъявила жалобы на кашель в положении лежа, боли в крупных суставах, выраженную слабость, одышку. Объективно: состояние тяжелое, кожные покровы бледные, выраженные отеки стоп, голеней. Дыхание в легких ослаблено в нижних отделах с обеих сторон, слева-влажные среднепузырчатые хрипы. При КТ органов грудной клетки и средостения были выявлены изменения, расцененные как метастатические. Планировалось начать химиотерапию, однако обращало на себя внимание повышение азотистых шлаков – креатинин до 921 мкмоль/л, в связи с чем была начата заместительная почечная терапия гемодиализом. Нб 76 г/л, эр 2,14 тыс, ЦП 0,89, Fe 1,3 мкмоль/л, лейкоциты 20 тыс, мочевина 35 ммоль/л, креатинин 979 мкмоль/л, СРБ 148 мг/л, прокальцитониновый тест положительный, протеинурия 1,53 г/л, диурез 220 мл/сутки, СКФ (по формуле Cockcroft-Gault) менее 5 мл/мин/1,73/м². В связи с развитием ОПН, анемией начато симптоматическое лечение - гемодиализ, переливание компонентов крови с положительным эффектом: уровень Нб 112 г/л, СКФ>20 мл/мин/1,73/м². При повторных КТ органов грудной клетки выявлен симптом матового стекла и интерстициальный фиброз, сохранялись мягкотканые очаги, трактуемые как метастазы рака молочной железы. Однако, при иммунологическом исследовании был выявлен уровень с-АНЦА 40,2 (при норме до 5 ед/мл). Диагностирован системный АНЦА-ассоциированный васкулит с поражением почек (быстропрогрессирующий гломерулонефрит), легких, кожи. Начата патогенетическая пульс-терапия Метипредом, Циклофосфамидом. Отмечена отчетливая положительная динамика в виде улучшения почечной функции (гемодиализ прекращен), при контроле КТ легких 4.09.13. очаговых изменений в легких не выявлено. Продолжается прием Метипреда, пульс-терапия, планируется биопсия почки. Остается неясным, является ли васкулит первичным, либо вторичным заболеванием, развившимся вследствие рака молочной железы или его лечения.

**ОБСТРУКТИВНАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ.
ДИСФУНКЦИЯ СИНУСОВОГО УЗЛА БЕЗ ПРИСТУПОВ МЭС.**

Манаенкова О.С.

Научный руководитель: доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней и физиологии педиатрического факультета к.м.н. Былова Н.А., врач-кардиолог отделения неотложной кардиологии ассистент Карамышев Д.В.

Городская клиническая больница №4, Москва, Россия.

OBSTRUCTIVE HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY. SINUS NODE DYSFUNCTION WITHOUT ATTACKS MEAS.

Manaenkova O.S.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A., cardiologist Karamyshev D.V.

City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.

Больной Л. 49 лет поступил по СМП с аллергической реакцией по типу отека Квинке (купированной на ДГЭ) при дальнейшем обследование в ЦПО были обнаружены изменения на ЭГК – отклонение ЭОС влево, БПВЛНПГ, (-)Т в I, II, AVL, V3-V6 Элевация ST в V1-V3. Индекс Соколова-Лайона = 40мм. Корнельский вольтажный индекс = 36мм. R в aVL- 43мм. Был осмотрен дежурным кардиологом, заподозрен инфаркт миокарда неизвестной давности в связи, с чем был госпитализирован. Из анамнеза: длительно страдает артериальной гипертензией, мак 230/100 мм.рт.ст., адаптирован к 130-150/90 мм.рт.ст. ИМ в анамнезе отрицает. Отмечает загрудинные боли, слабой интенсивности в течения года не связанные с физической нагрузкой, головокружения, головные боли. При осмотре: состояние средней тяжести. Цианоза нет. Отеков, пастозности нет. ЧД 17 в мин. Пульс 72 в мин., удовлетворительного наполнения, ритмичный. АД 170/80 мм. рт. ст. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Шум систолический продолжительный с максимумом в I и V точках, расщепления тонов нет. При обследовании: ОАК: анемия, СОЭ 17 мм/ч. Биохимия крови: Холестерин 5,98 мМ/л, КФК 214 ЕД/л, Глюкоза 7,0 мМ/л, ЛДГ 154 ЕД/л, Общий белок 84,9 г/л. R-органов грудной клетки: Сердце значительно увеличено влево за счет дуги левого желудочка. Окулист: ангиосклероз сетчатки. Птеригиум ОД. ЭКГ по Холтеру (на фоне приема эгилок-ретард): синусовый ритм. Мин. ЧСС 28 в мин. Средняя ЧСС 68 в мин. Макс. ЧСС 116 в мин. Паузы >2"47 за сутки, макс.длительность 2,672". ЖЭС 1 за сутки. НЖЭС 15 за сутки, единичные. Эпизодов патологического колебания сегмента ST не зарегистрировано. ЭхоКГ: зон нарушения локальной сократимости не выявлено. Глобальная сократимость хорошая. ФВ 70%. ТМЖП 18,3 мм. ТЗСЛЖ 16 мм. КДР 86,4 мм. КСР 44,3 мм. КДО 117,6 мл. КСО 35,2 мл. ЛП 41,3 мм. Диастолическая дисфункция ЛЖ 1 типа (E/A 0,77, IVRT 93 мс). МР 1 степ. АР 1-2 степ. ТР 1 степ. Диаметр НПВ 11 мм, полностью коллабирует на вдохе. Диагноз: Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия. Дисфункция синусового узла без приступов МЭС. Гипертоническая болезнь II ст., 3 степ., риск 4. Гиперхолестеринемия. Рекомендовано обращение в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского для проведения консультации и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С БОЛЕЗНЬЮ ТАКАЯСУ

Слесаренко А.С., Амо Э.Р., Лагишева Е.О., Оганесян К.Б.

Научный руководитель: ассистент Лапина Е.С.

Ростовская областная клиническая больница, Ростов-на-Дону, Россия

CLINICAL OBSERVATION OF THE PATIENT WITH TAKAYASU'S DISEASE

Slesarenko A.S., Amo E.R., Lafisheva E.O., Oganesyan K.B.

Scientific Advisor: assistant of professor Lapina E.S.

Rostov regional clinical hospital, Rostov-on-Don, Russian Federation.

Болезнь Такаясу – хроническое неспецифическое воспаление аорты и ее ветвей (реже легочной артерии) с развитием стеноза или окклюзии пораженных сосудов и вторичной ишемией органов и тканей. В мировой литературе существует более десяти названий этого симптомокомплекса: болезнь Такаясу-Ониши, синдром отсутствия пульса, синдром дуги аорты, неспецифический аортоартериит, брахиоцефальный артериит, синдром Марторелла, синдром Марторелла-Фабре, синдром Данара, панаортартериит, панаортит, синдром облитерации супрааортальных стволов и т.д. Больная Д., 47 лет, обратилась в поликлинику Ростовской областной клинической больницы с жалобами на пекущие, давящие, сжимающие боли за грудиной, возникающие при незначительной физической и эмоциональной нагрузке, иногда появляющиеся в покое, иррадиирующие в левую руку, левую лопатку, купирующиеся 1-2 дозами ингаляционных нитратов; также пациентку беспокоило чувство нехватки воздуха, общая слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности. Болеет с 2008 года, когда впервые отметила повышение АД до 200/100 мм.рт.ст. и снижение зрения. При дообследовании выявлен стеноз левой почечной артерии до 90 %, выполнена эндартерэктомия. При гистологическом исследовании полученного материала диагностирована болезнь Такаясу. В том же году пациентка стала отмечать появление загрудинных болей сжимающего характера, связанных с физической нагрузкой. По данным коронарографии стеноз передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ). Больной выполнено стентирование пораженной артерии. Течение заболевания осложнялось наличием у пациентки сопутствующей патологии: истинной полицитемии, диагностированной также в 2008 году. Больная наблюдалась у гематолога, принимала гидроксикарбамид. В течение последнего года терапия не проводится, по лабораторным данным пациентка скомпенсирована. В мае 2013 года вновь появились загрудинные боли, при повторной коронарографии установлено: стеноз приустевого и проксимального отделов ПМЖВ до 60-70%. Данный стеноз расценен как гемодинамически незначимый, его коррекция не проводилась. В сентябре 2013г. состояние значительно ухудшилось: приступы загрудинных болей стали учащаться, нарастать по интенсивности, снизилась толерантность к физической нагрузке, возросла потребность в нитратах. Больная госпитализирована в отделение неотложной кардиологии. С учетом проведенной коронароангиографии, которая показала стеноз проксимальной трети ПМЖВ на 75-80%, а также рестеноз ранее стентированного участка, было принято решение о проведении стентирования клинико-зависимой артерии (ПМЖВ) и назначена следующая медикаментозная терапия: двойная антиромбоцитарная терапия, бета-адреноблокатор, статин, ингибитор АПФ, антикоагулянт. Больная выписана с клиническим улучшением, даны рекомендации.

**ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ С ОБСТРУКЦИЕЙ
ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

Сорокина К.В.

*Научный руководитель: профессор кафедры профилактической и неотложной кардиологии ФППОВ ПМГМУ им. И.М. Сеченова профессор д.м.н. Полтавская М.Г.
Университетская клиническая больница №1 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,
Москва, РФ.*

**HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY WITH LEFT VENTRICULAR OUTFLOW
TRACT OBSTRUCTION**

Sorokina K.V.

Scientific Advisor: professor of Preventive and Emergency Cardiology Chair of Faculty of Postgraduate Professional Training of Physicians of I.M. SECHENOV FIRST MOSCOW STATE MEDICAL UNIVERSITY professor Dr. Sci (Med) Poltavskaya M.G., University clinical hospital №1 of I.M. SECHENOV FIRST MOSCOW STATE MEDICAL UNIVERSITY, Moscow, Russian Federation.

Пациентка А. 72 лет поступила 10.09.13 в УКБ №1 ПМГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на периодические боли в области сердца сжимающего характера, возникающие при небольшой физической нагрузке (подъём на один лестничный пролёт), сопровождающиеся одышкой, общей слабостью. Из анамнеза известно, что около года больная отмечает снижение толерантности к физическим нагрузкам, нарастание одышки и появление приступов болей в области сердца при ходьбе. Самостоятельно принимала конкор 5 мг/сут. С 23.08.13 боли в области сердца стали беспокоить постоянно, пациентка принимала корвалол. 27.08.13 больная обратилась к кардиологу, было проведено суточное мониторирование ЭКГ (отмечалась депрессия ST 1,1-3,1 мм в V5, эпизоды углубления фоновой депрессии ST), направлена на госпитализацию. При осмотре состояние средней тяжести. Кожные покровы обычной окраски. Отёков нет. В лёгких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 72 в мин. АД 130/80 мм рт. ст. В анализах крови отмечалась гиперхолестеринемия. При суточном мониторировании ЭКГ выявлена устойчивая горизонтальная депрессия сегмента ST-T в 1 мониторном отведении до 1,5 мм при ЧСС 120 в мин. Тредмил-тест: на фоне ЧСС выше 80 в мин. регистрировалась устойчивая горизонтальная депрессия ST до 1 мм в отведениях II, III, aVF, V4-V6; жалобы на тяжесть за грудиной, головокружение на высоте нагрузки. Назначалась лекарственная терапия: конкор 5 мг/сут, прадакса 300 мг/сут, крестор 10 мг/сут. По данным ЭхоКГ: у пациентки асимметричная гипертрофия миокарда ЛЖ за счёт МЖП (1,4 см); патологическое переднесистолическое движение передней створки митрального клапана без признаков обструкции выходного тракта ЛЖ (max grad давления 12 мм рт. ст.); множественные аномально расположенные хорды ЛЖ; систолическая функция ЛЖ сохранена (ФВ 64%); диастолическая дисфункция ЛЖ. Было проведено стресс-ЭхоКГ с добутамином: Проба положительна. Вероятнее всего, имеет место относительная коронарная недостаточность на фоне обструкции выносящего тракта ЛЖ на нагрузке. Максимальный grad на фоне нагрузки в выносящем тракте ЛЖ до 236 мм рт. ст. Принято решение увеличить бета-блокатор до максимально переносимой дозы (10 мг/сут). При стресс-ЭхоКГ с физической нагрузкой (терапия - конкор 10 мг/сут): градиент на ВТЛЖ в покое – 28 мм рт. ст.; при пробе Вальсальвы градиент на ВТЛЖ – 34 мм рт. ст.; после ходьбы в обычном темпе градиент на ВТЛЖ – максимально 45-46 мм рт. ст.; тяжести за грудиной, головокружения не отмечалось. На основании жалоб, данных анамнеза, лабораторных и инструментальных методов

исследования пациентке А. был установлен диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выносящего тракта левого желудочка.

а-40

СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ НА ФОНЕ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО ПОРОКА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Догонашева А.А.

*Научный руководитель: доцент доцент к.м.н. Корнеева Наталья Вячеславовна, ,
ГБОУ ВПО Дальневосточный государственный медицинский университет
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Хабаровск, Россия.*

CASE OF DEVELOPMENT OF ATRIAL FIBRILLATION IN PATIENT WITH POST-TRAUMATIC DEFECT OF THE MITRALNY VALVE

Dogonashova A.A.

*Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Korneyeva N.V.
Far Eastern State Medical University, Khabarovsk, Russian Federation.*

Больной К., 42 лет, при поступлении предъявлял жалобы на перебои в работе сердца, слабость, боли в грудной клетке при физической нагрузке, отеки на ногах. Из анамнеза известно, что за 5 лет до госпитализации перенес автотравму, сильный ушиб грудной клетки, по поводу чего находился на лечении в хирургическом отделении. После выписки болевой синдром сохранялся течение 1,5 месяцев. УЗИ сердца проведено не было. Чувствовал себя удовлетворительно, к врачам не обращался. Настоящее ухудшение в течение 10 дней после интенсивной физической нагрузки, злоупотребления алкоголем. В поликлинике по месту жительства на ЭКГ зафиксирована фибрилляция предсердий, госпитализирован в кардиологическое отделение для дообследования и лечения. Клинически: состояние средней степени тяжести, пастозность голеней до нижней трети, пульс аритмичный 90 уд/мин., ритм сердца неправильный, ЧСС=108 в 1 мин, систолический шум на верхушке, проводится в левую подмышечную область, АД 110/75 мм рт. ст., в остальном – без патологии. На ЭКГ фибрилляция предсердий, ГМЛЖ. По УЗИ сердца выявлен травматический разрыв хорд задней створки митрального клапана, разрыв передней створки митрального клапана у задней комиссюры с формированием выраженной митральной недостаточности, дилатации предсердий. С учетом автотравмы в 2005 году и дополнительных данных анамнеза (в 2007 году после санации зуба, осложненной гнойным гайморитом, 3 санирующие операции в отделении ЧЛХ, фебрильная лихорадка, антибактериальное лечение) проводился дифференциальный диагноз между инфекционным эндокардитом и травматическим разрывом хорд митрального клапана. В результате установлен клинический диагноз: состояние после автотравмы – ушиба грудной клетки (2005 год), травматический разрыв хорд задней створки митрального клапана, разрыв передней створки митрального клапана у задней комиссюры с формированием выраженной митральной недостаточности, дилатация предсердий. Пароксизм фибрилляции предсердий с переходом в постоянную форму. Синдром стенокардии. ХСН II-А ст., II ф.кл. На фоне проводимого лечения (аспирин 125 мг утром, гепарин 12,5 т.ЕД 2 раза в сутки, кордарон 200 мг 3 раза в сутки, конкор 2,5 мг утром), состояние стабилизировалось, по ЭКГ МА нормосистолия. От восстановления синусового ритма решено воздержаться, оставив постоянную форму мерцательной аритмии. Пациент выписан под наблюдение участкового врача, с рекомендацией консультации кардиохирурга для решения вопроса о протезировании митрального клапана.

СИНДРОМ ЧАРГА-СТРОССА

Ступин А.С.

Научный руководитель: ФГБОУ ВПО Орловский государственный университет

Медицинский институт доцент к.м.н. Турчина М.С.

БУЗ Орловской области Орловская областная клиническая больница, Орел, Россия

CHURG-STRAUSS SYNDROME

Stupin A.S.

*Scientific Advisor: FNBEI HPE Orlovsky national university Medical institute assistant of
professor Cand. Sci (Med) Turchina M.S.*

BIH Orlovsky department Orlovsky regional clinical hospital, Orel, Russian Federation

Больная Р. поступила в отделении ревматологии с диагнозом «Системный васкулит (синдром Чарга-Стросса), полиартрит с поражением сосудов легких, сенситивная атаксия, сенсомоторная полинейропатия нижних конечностей. Сопутствующие: Гипертоническая болезнь 2 степени, 2 стадии, риск 3, Н1». В возрасте 44 лет появились частые гнойные выделения из носа. За медицинской помощью обратилась спустя 2 года, был выставлен диагноз хронический полипозно-гнойный риносинусит, проведена полипэктомия. Через 2 года проявилась экспираторная одышка и приступы удушья. Наблюдалась у врача-пульмонолога с 2010 года с диагнозом бронхиальная астма. Несмотря на проводимую терапию достичь контроля над бронхиальной астмой не удалось. В 2010 и 2011 гг. повторно проводилась полипэктомия. В конце мая 2012 стала отмечать беспричинное повышение температуры тела в вечерние часы до 38 °С. Параллельно появились розово-синюшные пятна на медиальной поверхности голеностопных суставов, примерно через 2 недели распространившиеся на стопы. Возникли боли и припухлость в голеностопных суставах. Больную стало беспокоить ощущение жжения и покалывания в области стоп и медиальных лодыжек, онемение стоп. На протяжении полутора месяцев больная потеряла в весе около 5 кг. При обследовании была выявлена гиперэозинофилия. Госпитализирована 28.06.12 в отделение ревматологии, где впервые был выставлен диагноз: Системный васкулит (синдром Чарг-Стросса). Проводилась терапия кортикостероидами (преднизолон 60 мг/сут с последующим снижением до поддерживающей дозы 10 мг/сут), цитостатиками (циклофосфамид 200 мг/сут). На фоне проводимой терапии отмечалось значительное улучшение состояния. После выписки из стационара больная самостоятельно прекратила прием лекарственных препаратов. В августе 2013 года появились множественные экхимозы разной величины на предплечьях, интенсивные боли в голеностопных суставах и чувство онемения в ногах. Госпитализирована в отделение ревматологии в сентябре 2013 года. На момент осмотра в отделении отмечались изменения кожных покровов: сетчатое ливедо на предплечьях и голенях, множественные экхимозы на внутренней стороне предплечий. АД=170/120 мм.рт.ст. В анализе крови был обнаружен нормальный уровень эозинофилов, что не типично для синдрома Чарг-Стросс. Кроме того, было выявлено повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов, снижение уровня ОФВ1 до 55%. В приведенном клиническом случае отмечалось типичное для данной патологии начало заболевания с синусита и бронхиальной астмы. Однако, несмотря на это, имела место поздняя диагностика заболевания, что привело к развитию осложнений (полинейропатии, поражение кожных покровов). Перспективным и важным в диагностическом плане является тест по определению АНЦА. Кроме того, отказ больной от терапии цитостатиками и кортикостероидами привел к утяжелению заболевания.

**ПАННИКУЛИТ ВЕБЕРА-КРИСЧЕНА И СТАФИЛОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ,
ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ**

Апаркина А.В., Гайдукова И.З.

*Научный руководитель: заведующий кафедрой госпитальной терапии профессор д.м.н.
Ребров А.П.*

Областная Клиническая Больница г.Саратова, Россия.

**WEBER-CHRISTIAN'S PANNICULITIS AND STAPHYLOCOCCAL INFECTION,
DIFFICULTIES OF DIAGNOSTICS**

Aparkina A.V., Gaydukova I.Z.

*Scientific Advisor: head of the hospital therapy depart. professor Dr.Sci(Med) Rebrov A.P.
Saratov Regional Clinical Hospital, Saratov, Russian Federation.*

Сочетание панникулита Вебера-Крисчена (ПВК) и стафилококковой инфекции может вызвать сложности диагностики одного из указанных состояний. Представленные ниже наблюдения демонстрируют это. Пациентка Я. С 37 лет гиподермальные узлы (панникулит при гистологии), лихорадка, лейкопения, повышение АСТ и АЛТ. Лечение НПВП, глюкокортикоидами, метотрексатом, циклофосфаном, азатиоприном с неполным эффектом. В 41 г. рецидив лихорадки, лейкопении, увеличение трансаминаз до 4-5 норм, самопроизвольное вскрытие узла (посев отделяемого узла и крови на стерильность (№3) золотистый стафилококк), после антибактериальной терапии санация абсцесса, многократно стерильные посевы крови. Симптомы ПВК без динамики - появление новых гиподермальных узлов, лейкопения и субфебрилитет. Пациентка погибла в условиях печеночной недостаточности. Пациентка П. С 50 лет – лихорадка, гиподермальные узлы, лейкопения, нарушение функции печени. В 51 г. вскрытие одного из узлов, в посевах отделяемого узла и крови (№3) выделен золотистый стафилококк, выставлен диагноз «сепсис, абсцесс мягких тканей плеча». После антибактериальной терапии санации очагов инфекции, при сохранении появления новых гиподермальных узлов, лихорадки, лейкопении, нарушения функции печени. Гистология – панникулит 2 ст. Лечение глюкокортикоидами, гепатопротекторами, метотрексатом, плаквенилом с разрешением узлов, нормализацией ОАК. Через год снижение дозы преднизолона, отмена базисной терапии. В течение года после отмены лечения – клинико-лабораторная ремиссия. Пациентка Л. С 24 лет лихорадка, появление крупных гиподермальных узлов, повышение трансаминаз до 2-х норм. Антибактериальная терапия без эффекта. Самопроизвольное вскрытие узлов с отделением маслянистой стерильной жидкости. При биопсии узла – панникулит 2 ст. Назначен преднизолон 60 мг в сутки, с эффектом – исчезновение лихорадки, уменьшения инфильтрации кожи. Через 2 месяца вскрытие и появление гнойного отделяемого из узла, в посеве – золотистый стафилококк. Лечение антибактериальными препаратами, антистафилококковой плазмой с эффектом – санация и заживление узлов. Заключение. Особенности клинической картины ПВК могут маскировать признаки инфекции, также как наличие инфекции – отсрочить диагностику ПВК. Наличие лейкопении, лекарственной иммуносупрессии и поражения кожи может создавать условия для развития инфекционных осложнений стафилококковой этиологии.

**ПСЕВДОМЕМБРАНОЗНЫЙ КОЛИТ У ПАЦИЕНТА С ИНФАРКТОМ
МИОКАРДА**
Элбакиева И.Э.

*Научный руководитель: ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней п/ф РНИМУ им. Н.И. Пирогова ассистент Лаптев А.О., доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии п/ф РНИМУ им. Н.И. Пирогова доцент к.м.н. Былова Н.А., врач кардиоинфарктного отделения Карамышев Д.В.
ГКБ №4, Москва, Россия.*

PSEUDOMEMBRANOUS COLITIS IN A PATIENT WITH ACUTE MYOCARDIAL INFARCTION
Elbakieva I.E.

*Scientific Advisor: assistant of professor Laptev A.O., associative professor of the department of internal deseases associative professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A., cardiologist Karamyshev D.V.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.*

Больная К. 85 лет поступила по СМП 11.10.13 в БРИТ с диагнозом: ИБС: Острый Q необразующий передне-распространенный инфаркт миокарда л ж. Гипертоническая болезнь 3 ст, 3 ст, риск 4. С жалобами: слабость, головные боли, давящие боли за грудиной, одышка при малой физической нагрузке, сопровождающиеся холодным липким потом. Из анамнеза заболевания: сбор анамнеза затруднен из-за выраженных мнестико-интеллектуальных нарушений. Со слов родственницы после того как появились давящие боли за грудиной, потливость, слабость, головная боль пациентка упала и не могла самостоятельно открыть дверь. Настоящее состояние: общее состояние средней тяжести, сознание – ясное. Телосложение гиперстеническое, Кожные покровы, видимые слизистые бледно розовые, чистые. Перкуторно по всем полям звук коробочный. Аускультативно тоны сердца приглушены, аритмичны. ЧСС 51 в мин. АД 210/90 мм. рт. ст. Язык влажный чистый, живот мягкий безболезненный. Мочеиспускание свободное безболезненное. Память снижена. За время прибывания в БРИТе с 11.10.13 до 17.10.13. Состояние улучшилось. Восстановился уровень сознания. Стабилизировалась гемодинамика и была переведена в 21 кардиологическое отделение. Обращалось внимание на лихорадку, изменение мочи. Дз: Хр. пиелонефрит. Проводилась антибактериальная терапия: цефтриаксон 2 мг в сут. и ципрофлоксацин 500 мг в сут в/в. Однако продолжала нарастать лихорадка. Проведена смена антибактериальной терапии на амикацин. 22.10.13. Вновь появилась лихорадка и частый кровянистый слизистым стул. При ректроманоскопии: эндоскопическая картина псевдо мембранныго колита, хронический геморрой. Был назначен Метронидазол утром 500 мг. Зхв день , стул нормализовался, температура нормализовалась.. На фоне выше перечисленных мероприятий начал нарастать асцит при соответствующих явлениях СН (застой МКК). УЗИ не позволило выявить причину. КТ - не возможно из-за тяжести состояния. Были взяты онко-маркёры из которых значит повышение СА-125 (специфич. для опухолей внутренних женских половых органов, яичников). Планируется лапароскопия.

САЛЬНАЯ БОЛЕЗНЬ РОКИТАНСКОГО

Шишкин А.А., Мустафин Р.И.

*Научный руководитель: Научный руководитель профессор д.м.н. Каменев В.Ф.
ГКБ №79 Кафедра факультетской терапии лечебного факультета, Москва, Россия.*

TALLOW DISEASE OF ROKITANSKOGO

Shishkin A.A., Mustafin R.I.

*Scientific Advisor: scientific Director professor Dr. Sci (Med) Kamenev V.F.
GKB №79 the Department of faculty therapy of therapeutic faculty, Moscow, Russia.*

Пациент И., 74 г., поступил в ОРИТ-2 79 ГКБ 10.09.13 с диагнозом: Гипертонический криз, отеки верхних и нижних конечностей, нижней половины живота. Анасарка. Мерцательная аритмия, тахисистолическая форма. Отёк лёгких. При поступлении - жалобы на одышку в покое, перебои в работе сердца. В анамнезе – в 20 лет перенес миокардит, длительное время страдает повышением АД (макс. 200/100 мм.рт.ст). Настоящее ухудшение в июле, когда отметил выраженную одышку, отёки, слабость. Лечился амбулаторно. Однако состояние ухудшалось. 08.09.13. развился гипертонический криз и по СМП больной госпитализирован в клинику. При поступлении: состояние тяжелое. АД 170/100 мм.рт.ст., ЧСС 165 в мин. Дыхание ослабленное, влажные разнокалиберные хрипы с обеих сторон. ЧДД 23 в мин. Отёки. На рентгенограмме легких – признаки интерстициального отека, 2-х сторонний гидроторакс, кардиомегалия. УЗИ органов брюшной полости и почек – гепатомегалия, асцит. В левой плевральной полости- 1-1.5л жидкости. ЭХО-КГ: ФВ=48%. Недостаточность AoK, недостаточность МК. КТ грудной полости - Двусторонняя нижнедолевая пневмония. Полисерозит. Осмотр хирурга: Илеофеморальный тромбоз слева. В ОАК – Тромбоциты – $151 \times 10^9/\text{л}$, Лейкоциты - $14.7 \times 10^9/\text{л}$. Б/х анализ: Глюкоза - 8.5 ммоль/л, Общий белок – 58 г/л, Альбумин 26 г/л, Мочевина - 16.3 ммоль/л, Креатинин - 54ммоль/л, Na – 131 ммоль/л, K - 5.2 ммоль/л, Холестерин 6.69 ммоль/л; В ОАМ – Белок 0.6 г/л. Учитывая наличие протеинурии, гиперхолестеринемии и гипопротеинемии (гипоальбуминемии), для верификации нефротического синдрома определено содержание суточного белка в моче, которое составило 2,5 г/л. Выставлен диагноз нефротический синдром неясного генеза. Учитывая отсутствие изменений со стороны осадка мочи, что позволяет исключить пиелонефрит и гломерулонефрит, а также наличие двусторонней нижнедолевой пневмонии, можно предположить у больного амилоидоз почек. Для уточнения диагноза проведена биопсия слизистой десны с последующей окраской биоптата по Конго-Рот - выявлен амилоид. Проведение активной антибактериальной пневмонии позволило улучшить состояние больного, но явления нефротического синдрома сохранились. Таким образом длительнотекущая пневмония, а также пожилой возраст больного способствовали развитию у больного амилоидоза почек, обуславливающий развитие анасарки.

**СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА КАРДИОМИОПАТИИ
ТАКОЦУБО И ОСТРОГО КОРОНАРНОГО СИНДРОМА**

Дьячкова Д.В., Дудко С.В.

Научный руководитель: кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета

РНИМУ им. Н.И. Пирогова профессор д.м.н. Гендлин Г.Е.

ГКБ №12 г.Москва, Россия

**DIFFICULTIES OF THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF TAKOTSUBO
CARDIOMYOPATHY AND ACUTE CORONARY SYNDROME**

Dyachkova D.V., Dudko S.V.

Scientific Advisor: Department of Hospital Therapy №2 of the medical faculty RNRMU

professor Dr. Sci (Med) Gendlin G.E.

City Clinical Hospital №12 Moscow, Russia.

Кардиомиопатия Такоцубо («стрессовая кардиомиопатия», «синдром апикального баллонирования», «синдром разбитого сердца») представляет довольно сложную проблему в плане диагностики и лечения. Пациентка 72 лет, с длительным анамнезом артериальной гипертензии, остаточными явлениями ОНМК по ишемическому типу в правой гемисфере, сахарным диабетом 2 типа в течение 7 лет, госпитализирована в отделение кардиореанимации ГКБ№12 с интенсивной ангинозной болью, одышкой, развившимися после тяжелой стрессовой ситуации. На ЭКГ синусовая тахикардия ЧСС 135 в минуту, элевация ST в V2-V4 без дискордантных изменений, состояние расценено как острый период инфаркта миокарда. Проводилась терапия морфином, аспирином, гепарином. При экстренной коронароангиографии стенотического поражения коронарных артерий не обнаружено. Повышенены уровни тропонина I до 0,28 мкг/л, КФК до 90 МЕ/л, КФК-МВ до 30,5 МЕ/л. Также выявлены повышение уровня глюкозы до 18 ммоль/л, глюкозурия. Показатели липидного профиля в норме. При ЭХО-КГ выявлено утолщение межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка (ЛЖ) до 12 мм, гипо-, акинез апикальных отделов межжелудочковой перегородки, передней, боковой, нижней стенок, снижение фракции выброса до 38% по Симпсону. На фоне проводимой терапии b-блокаторами, антикоагулянтами, антиагрегантами, иАПФ болевой синдром не рецидивировал. Динамика тропонина I: увеличение до 1,4 мкг/л ко 2 дню заболевания, снижение до 0,38 мкг/л к 4 дню. На ЭКГ к 4 дню наблюдения увеличилась амплитуда элевации ST в грудных отведениях, начал формироваться отрицательный зубец Т в I, AVL и грудных отведениях. На 7 день наблюдения при повторной ЭХО-КГ сохранялся циркулярный гипокинез верхушечной области с формированием «талии» ЛЖ. Фракция выброса возросла до 50 %. Заподозрена кардиомиопатия Такоцубо. Пациентке выполнена перфузационная томография миокарда с Tc99m Технетрилом. Отмечено умеренное снижение перфузии апикальных отделов боковой стенки и всех отделов задней стенки миокарда ЛЖ с практически полной ее нормализацией после применения нитроглицерина. Выписана на амбулаторное долечивание. Через 6 недель на ЭКГ полностью регрессировала элевация ST, однако, сформировались отрицательные зубцы Т в V2-V6. При эхокардиографическом исследовании полностью исчез гипо- и дискинез верхушечной области. Фракция изгнания по Симпсону 65,9%.

ДЕРМАТОМИОЗИТ В ДЕБЮТЕ ОНКОЛОГИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ
Красная Я.Л.

*Научный руководитель: доцент к.м.н. Мелехов А.В., доцент к.м.н. Эттингер О.А.
 Кафедра госпитальной терапии номер 2 Российского Национального
 Исследовательского Медицинского Университета им. Н. И. Пирогова,
 г.Краснознаменск, Россия*

DERMATOMYOSITIS IN THE OPENING STAGES OF CANCER

Krasnaya Y.L.

*Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Melekhov A.V., associative
 professor Cand. Sci (Med) Ettinger O.A.*

*The chair of hospital therapy of the Russian National Medical Research University, Moscow,
 Russia.*

Дерматомиозит в дебюте онкологического заболевания. Дерматомиозит - хроническое диффузное заболевание поперечнополосатой мускулатуры из группы идиопатических воспалительных миопатий, основным проявлением которого является мышечная слабость. Частота встречаемости 2-10 на 1 млн населения. Больная П., 60 лет. В октябре 2012 г появилась и стала прогрессировать общая слабость, гиперемия кожи лица, плеч, предплечий, зоны декольте, шелушение на коже предплечий, в области внутренней поверхности коленных суставов. Консультирована в НИИ ревматологии, поставлен диагноз дерматомиозит, назначен метилпреднизолон. Несмотря на лечение, прогрессировала мышечная слабость в верхних и нижних конечностях до практически полной обездвиженности, недержание мочи, кала, затруднение глотание твердой пищи, появилась одышка при незначительной физической нагрузке, потливость. В анамнезе: гломерулонефрит, гематурическая форма в 1979 г., экстирпация матки по поводу миомы. Госпитализирована в ГКБ № 12 20.12.12. У пациентки был значительно повышен уровень КФК-общ - 1919 МЕ/л. Дважды с интервалом в месяц проведена пульс-терапия преднизолоном 1000 мг/сут по 3 дня, назначена базисная терапия метотрексатом 10 мг/нед, метилпреднизолоном 88 мг/сут. Выписана с улучшением: гиперемия кожных покровов, слабость уменьшились, уровень КФК снизился до 88 МЕ/л. Продолжена базисная терапия. Во время плановой госпитализации через 5 месяцев: пациентка похудела за это время на 15 кг, развился стероидный остеопороз (переломы позвонков с T11- L4) и сахарный диабет (компенсирован на диете, метформине). Доза метилпреднизолона уменьшена до 32 мг/сут, метотрексат отменен. При обследовании у пациентки – появление небольшого пальпируемого уплотнения в левой молочной железе, по результатам цитологического исследования – низкодифференцированный рак. 23.07.13 выполнена радикальная мастэктомия. Последняя госпитализация (26.09-14.10.2013) для обследования перед химиотерапией. В связи с улучшением самочувствия доза метипреднизолона снижена до 10 мг/сут, однако вскоре вновь появились гиперемия кожи, папулы Готтрана над локтевыми суставами, уровень КФК повысился до 107 МЕ/л, ЛДГ до 900 МЕ/л. На КТ органов грудной и брюшной полостей метастазов не обнаружено. Доза метилпреднизолона была вновь увеличена до 24 мг/сут, выписана для проведения химиотерапии в РОНЦ. Данный случай демонстрирует трудность диагностики и ведения пациентки с паранеопластическим дерматомиозитом, у которой в дебюте заболевания отсутствовали явные клинические признаки опухоли.

**ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ В ДЕБЮТЕ ОСТРОГО МИОКАРДИТА
(КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

Шеменкова В.С.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Шостак Н.А., доцент к.м.н. Клименко А.А.
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра факультетской терапии им. акад.
А.И.Нестерова, ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия.*

**SUDDEN CARDIAC DEATH IN THE ONSET OF ACUTE MYOCARDITIS
(CLINICAL OBSERVATION)**

Shemenkova V.S.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Shostak N.A., ass. of professor Cand. Sci (Med)
Klimentko A.A.*

*RNRMU named after N.I. Pirogov, Department of faculty therapy named after acad. A.I.
Nesterov, Hospital №1 named after N.I.Pirogov, Moscow, Russia.*

Пациент Б., 62 лет, поступил в 15 ОРИТ ГКБ №1 им. Н. И. Пирогова г. Москвы 9.11.12 г. переводом из Таиланда с диагнозом: «Острый инфаркт миокарда». Больной предъявлял жалобы на боли в области сердца ноющего характера, общую слабость. Из анамнеза известно, что 1.11.12 г. после обеда, включавшего в том числе рыбные продукты, в гостинице Таиланда, отметил появление сыпи в виде крапивницы на руках, быстро распространившуюся по всему тулowiщу. Через 40 минут пациент ощутил давящую боль за грудиной, сердцебиение и удушье с последующей внезапной остановкой сердечной деятельности. Проводились реанимационные мероприятия с восстановлением сердечного ритма. Больной был доставлен в больницу г. Пхукет, где в приемном отделении повторно потерял сознание, зафиксирован сердечный «арест» (на ЭКГ - фибрилляция желудочков). Проводились электроимпульсная терапия, ИВЛ, лечение антиаритмиками и ГКС. При обследовании отмечалось нарастание уровня МВ-фракции КФК, креатинина, мочевины, повышение уровней ЛДГ и тропонина Т, гиперэозинофилия до 15%. На ЭКГ регистрировался синусовый ритм, депрессия сегмента ST на 1 мВ в отведениях V2, V3 с нормализацией к 8-ым суткам. По данным ЭхоКГ: ФВ ЛЖ - 51%, выявлена диффузная гипокинезия миокарда ПЖ и ЛЖ. При стабилизации состояния больной переведен в Москву. Наследственные и хронические заболевания пациент отрицает, отмечает аллергию на рыбу в виде крапивницы. При осмотре: состояние удовлетворительное, выслушивались единичные влажные хрюпы в нижних отделах легких с обеих сторон, гепатомегалия +2 см. В анализах крови увеличение СОЭ до 42 мм/ч, гиперэозинофилия - до 7%, повышение креатинина до 126,2 мкмоль/л, мочевины до 9,2 ммоль/л. При ЭКГ мониторировании по Холтеру зарегистрирована желудочковая бигемения, наджелудочковые групповые и парные эктрасистолы. Депрессии сегмента ST выявлено не было. По данным ЭхоКГ от 10.11.12 г. выявлены зоны гипокинеза апикального и среднего нижних сегментов, ФВ ЛЖ - 56%, через 2 недели от начала заболевания ФВ ЛЖ составила 58%, зон гипокинеза уже не выявлялось. При МСКТ и сцинтиграфии миокарда признаки атеросклеротического поражения коронарных артерий и ишемии миокарда отсутствовали. Таким образом, у больного с анафилактической реакцией (с большей долей вероятности, на рыбу), спровоцировавшей гиперэозинофилию, поражение миокарда, сердечный «арест» вследствие желудочковой тахикардии/фибрилляции, глобальную гипокинезию миокарда с повышением тропонина, КФК и МВ КФК и быстрым обратным развитием всех указанных проявлений до нормы в течение 14 дней при отсутствии атеросклероза коронарных артерий, в соответствии с рекомендациями по миокардиту, диагностирован «Острый аллергический миокардит, средней степени тяжести».

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ПАЦИЕНТ С МЕЗОТЕЛИОМОЙ ПЛЕВРЫ

Воротникова Д.С.

Научный руководитель: Доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней и общей физиотерапии п/ф РНИМУ им. Н. И. Пирогова к.м.н. Былова Н.А.

ГКБ №4, Москва, Россия

CLINICAL CASE: A PATIENT WITH PLEURAL MESOTHELIOMA

Vorotnikova D.S.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A.

City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.

Больной М, 79 лет. Жалобы при поступлении: На выраженную одышку, усиливающуюся при ходьбе, сухой кашель и общую слабость. Анамнез заболевания: Ухудшение состояния с августа 2013 года, когда появилась одышка при минимальной физической нагрузке, сухой кашель. Госпитализирован в ГКБ им. Боткина, где диагностирован плеврит слева. Неоднократно проводились плевральные пункции. На фоне проводимой мочегонной, муколитической, гипотензивной, антибиотикотерапии состояние пациента существенно не улучшилось. Выписан с диагнозом метастатический плеврит слева без первично выявленного очага. Объективно: Состояние средней тяжести. Кожные покровы нормальной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Отеков нет. В легких ослабленное дыхание, имеются мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах слева. ЧД 18. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 73 в минуту, АД 120/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Данные обследования: В общем анализе крови умеренный лейкоцитоз, СОЭ 35 мм/ч, б/х крови без особенностей. На ЭКГ признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. На рентгенографии органов грудной клетки - слева в плевральной полости жидкость верхний контур ее расположен на уровне 4 ребра по среднеключичной линии. Сердце и органы средостения смешены вправо. Левосторонний плеврит. УЗИ плевральной полости - в левой плевральной полости около 1300 мл свободной жидкости. Справа жидкости нет. Пункция левой плевральной полости - эвакуировано около 1600 мл геморрагической жидкости, при цитологическом исследовании жидкости атипических клеток не обнаружено. УЗИ брюшной полости - диффузные изменения поджелудочной железы. Левосторонний гидроторакс. ЭГДС - поверхностный гастрит, поверхностный бульбит. Колоноскопия - в осмотренных отделах толстой кишки патологии не выявлено. Пациент консультирован онкологом, который предположил наличие у больного мезотелиомы плевры и рекомендовал КТ грудной полости. КТ-исследование грудной полости - картина множественного крупноочагового поражения плевры слева. Левосторонний большой гидроторакс. Пневмония в нижней доле левого легкого. Рекомендуется морфологическая верификация мезотелиомы и метастазирования по плевре из первично невыявленного очага. Так как данных за первично опухоловое поражение других органов получено не было, выставлен диагноз: Мезотелиома плевры слева. Левосторонний метастатический плеврит. Нижнедолевая левосторонняя пневмония. Пациент был направлен в онкодиспансер по месту жительства, и на данный момент проходит дополнительные исследования для решения вопроса дальнейшего лечения.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ МИЕЛОФИБРОЗ, ВЫЯВЛЕННЫЙ У БОЛЬНОГО С ВЫРАЖЕННОЙ ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЕЙ

Морозкина А.И.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Эттингер О.А., доцент к.м.н. Мелехов А.В.

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.

Пирогова, Кафедра Госпитальной терапии №2, Москва, Россия

IDIOPATHIC MYELOFIBROSIS, DETECTED IN A PATIENT WITH EXPRESSED HEPATOSPLENOMEGALY

Morozkina A.I.

*Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Ettinger O.A., associative professor
Cand. Sci (Med) Melekhov A.V.*

*Pirogov Russian National Research Medical University, Department of hospital therapy №2,
Moscow, Russian Federation.*

Острый миелофиброз – редкое миелопролиферативное заболевание, характеризующееся выраженным фиброзом костного мозга и миелоидной метаплазией селезенки, разнообразными изменениями в гемограмме, что затрудняет постановку диагноза. Больной И., 72 года поступил в ГКБ № 12 с жалобами на слабые тянувшие боли в верхних левых отделах живота, увеличение живота в объеме, отсутствие стула в течение трех дней, общую слабость. Около года стал отмечать снижение веса, на протяжении 6 месяцев периодически беспокоили боли вышеуказанного характера, последний приступ четыре дня назад. При осмотре: субктическость склер, больной пониженного питания. Дыхание везикулярное хрипов нет. ЧДД 18. Тоны сердца приглушены, ритмичны, ЧСС 70, АД 115/70 мм рт.ст. Живот увеличен за счет асцита, деформирован видимыми на глаз увеличенными селезенкой и печенью, мягкий, безболезненный. Печень выступает на 10 см от края реберной дуги, чувствительна при пальпации, гладкая, плотная. Селезенка выступает на 20 см из-под реберной дуги, гладкая, плотная. В общем анализе крови: Эритроциты $2,3 \times 10^{12}/\text{мкл}$, гемоглобин 78 г/л, СОЭ 65 мм/ч, тромбоциты $547 \times 10^9/\text{мкл}$, лейкоциты $16 \times 10^9/\text{мкл}$, лимфоциты 6%, гранулоциты 92,3%. В биохимическом анализе крови: Билирубин общий 35 мкмоль/л, билирубин прямой 6 мкмоль/л, креатинин 134 мкмоль/л, глюкоза 7,4 мкмоль/л, ЛДГ 670 Ед/л. При УЗИ и КТ выявлена свободная жидкость в брюшной полости, диффузные изменения увеличенной печени, спленомегалия, признаки портальной гипертензии, конкременты, увеличение желчного пузыря. Механический характер желтухи исключен. Состояние больного было расценено как цирроз печени с порталой гипертензией, получал соответствующее лечение. Однако, учитывая отсутствие очевидных причин цирроза печени (не выявлены маркеры вирусных гепатитов, отрицает злоупотребление алкоголем), выраженную гепатосplenомегалию без расширения портокавальных и кава-кавальных анастомозов, изменения в общем анализе крови, заподозрено онкогематологическое заболевание. Проведена стернальная пункция, обнаружено снижение числа промиелоцитов и метамиелоцитов, базофильных и полихромных эритробластов, снижение индекса созревания нейтрофилов и общая бедность клеточными элементами. В связи с недостаточной информативностью данного результата выполнена трепанобиопсия с консультацией препарата в ГНЦ РАМН, по результатам которой установлен окончательный диагноз: Острый миелофиброз. Пациент получал симптоматическое лечение анемии, выписан под наблюдение гематолога по месту жительства. Данний случай показывает целесообразность исследования костного мозга у пациента с выраженной гепатосplenомегалией и анемией, что позволило подтвердить диагноз редкого миелопролиферативного заболевания.

ПОВТОРНЫЙ НИЖНИЙ ИНФАРКТ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА БЕЗ ПОДЪЕМА ST .

Кофанова Л.В.

Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии,
к.м.н. Былова Н.А.
ГКБ №4, Москва, Россия

RE-LOWER MYOCARDIAL INFARCTION LEFT VENTRICULAR RECOVERY WITHOUT ST

Kofanova L.V.

Scientific Advisor: Associate Professor, Department of internal medicine and General
physiotherapy, к.м.н. Bylova N.A.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.

Больная 79 лет поступила по СМП 16.10.13г. в БРИТ с диагнозом: Нестабильная стенокардия. Постинфарктный кардиосклероз (2011, 2013г.). Гипертоническая болезнь Зст. Зст. риск 4. НК 2Б. ПБПНПГ. Левосторонняя застойная пневмония. С жалобами на одышку в положении лёжа, боль под левой лопаткой. Из анамнеза заболевания: Длительное время гипертоническая болезнь с мах. цифрами АД 220/120 мм.рт.ст. ОИМ (2011, 2013г.). Последняя госпитализация с 15 по 30.09.13г. в 20 к/о ГКБ№4, по поводу узловой брадикардии медикаментозного генеза. Постоянно принимает Диувер, Верошпирон, Лозап, L-тироксин по поводу послеоперационного гипотиреоза, Аспирин. Настоящее состояние средней тяжести, сознание-ясное. Телосложение гиперстеническое, кожные покровы, видимые сли зистые бледно-розовые, чистые. Пастозность голеней и стоп. В лёгких дыхание жёсткое, единичные влажные хрипы в н/о с обеих сторон. ЧДД 18 в 1 минуту. АД 130/70 мм.рт.ст. ЧСС 78 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Язык влажный, чистый. Живот мягкий , б/б при пальпации во всех отделах, участвует в акте дыхания. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание свободное , безболезненное. За время пребывания в БРИТе с 16 по 19.10.13г. состояние улучшилось, явления НК не нарастали, ангинозные боли не рецидивировали. Пациентка переведена в 21 кардиологическое отделение. Проводилось лечение: Гепарин 5000 Ед п/к с последующей постепенной отменой, Эналаприл 5 мГ/сут, Ампицил 1500 в/в 3 р/д, Лазикс 40 мг/сут в/в, Карведилол 6, 25мг 2р/сут, L-тироксин 150 мкг/сут., Фуросемид 40 мг/сут., Амлодипин 5мг/день. ЭКГ от 21.10.13г Синусовый ритм с ЧСС 67 в 1 мин., ЭОС отклонена вправо. Q в II, III, aVF, V6, регресс R в V4-V6, STв III, aVF ПБПНПГ. На серии ЭКГ без отрицательной динамики.ЭХО-КГ от 21.10.13г. Заключение: Акинезия верхушек ЛЖ(переднеперегородочный, передний, боковой сегменты), кипокинез боковой стенки передне-боковой, передней зон базальных и средних сегментов. Глобальная систолическая функция ЛЖ значительно снижена. Далатация всех камер сердца. Умеренная гипертрофия миокарда ЛЖ. Кальциноз створок АК. Аортальная недостаточность 1-2 ст., недостаточность ТКК-Зст., Митральная недостаточность - Зст. Признаки значительной лёгочной гипертензии. Признаки гидроперикарда.Р-графия грудной клетки от 17.10.13г. Заключение: Признаки застоя в МКК и лёгочной гипертензии. Правосторонний гидроторакс. Правосторонняя застойная пневмония. Кардиоферменты от 17.10.13г. КФК общ. - 219, КФК-МБ - 40. Планируется коронарография, после чего решение вопроса о реваскуляризации коронарных сосудов.

**НЕПРАВИЛЬНАЯ ПОСТАНОВКА ВЭКС У ПАЦИЕНТКИ С ИНФАРКТОМ
МИОКАРДА**
Шафранова В.А.

*Научный руководитель: доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней к.м.н.
Былова Н.А., ассистент кафедры внутренних болезней к.м.н. Лаптев А.О.
ГКБ №4, Москва, Россия*

**INCORRECT PLACING IN TEMPORARY PACEMAKER FOR PATIENT WITH
MYOCARDIAL INFARCTION**

Shafranova V.A.

*Scientific Advisor: associative professor of propedevtik department Cand. Sci (Med) Bylova
N.A., assasant of therapeutic department Cand. Sci (Med) Laptev A.O.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.*

Больная В, 83 года поступила в БРИТ ГКБ №4 с диагнозом «ИБС: первичный острый Q (-) передне-перегородочный ИМ ОТ 28.09.13. Killip III, отек легких от 28.09.13. Преходящая AV-блокада III степени. Пароксизмальная фибрилляция предсердий, пароксизм от 30.09.13. ВЭКС от 28.09.13, ИВЛ 28-29.09.13. Реанимация 28.09.13. ГБ III ст, Зст, риск 4. НК 2 Б ст. Гипостатическая пневмония нижних долей с обеих сторон. ХИГМ 2-3 ст. ДЭП. Декомпенсация». Поступила в спутанном сознании, сбор жалоб затруднен. Сбор анамнеза также затруднен по тяжести состояния. Доставлена без сопровождения. Настоящее ухудшение 28.09.13. При осмотре: Состояние – тяжелое. Сознание - глубокое оглушение. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Отеков нет. Дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД – 20 в мин. Тоны сердца приглушенны аритмичные. ЧСС – 25-35 в мин. АД – не определяется. Живот мягкий. На ЭКГ: полная AV блокада. ЧСС – 43 в мин, БЛНПГ, БПНПГ, отрицательный Т в III, aVF. На Рентгенографии органов грудной полости: сердце увеличено, аорта уплотнена, застой в МКК, признаки легочной гипертензии. В 23:00 больная без сознания, самостоятельное дыхание отсутствует, пульс на магистральных сосудах не определяется, АД не определяется. Проведены реанимационные мероприятия. Ритм восстановлен до 35 в мин. Пациентки показана постановка ВЭКС (показания: Полная AV блокада, наличие эпизодов потери сознания при осмотре и наличие паузы более 4 сек по данным кардиомонитора). Поставлен ВЭКС в 01:00 29.09.13. Состояние пациентки улучшилось, 29.09.13 в 6:00 пациентка пришла в сознание. ЭКГ (от 2.10.13) – мерцание предсердий, единичные ЖЭС, ЧСС – 85 в мин. Собственный ритм восстановился. 02.10.13 ВЭКС отключен. 8.10.13г принято решение об удалении электрода ВЭКС. Пациентка направлена в кардиохирургическое отделение. Электрод не удален по техническим причинам, т.к. конец электрода зафиксирован на уровне подключичной связки. Проведена повторная Рентгенография органов грудной полости, дано заключение: Электрод завязан узлом, узел расположен в 10 см от дистального полюса электрода. Удаление путем тракции невозможно. На потяжении недели у пациентки отмечается подъем температуры до субфибрильных цифр, в месте инъекции электрода видны признаки локального воспаления . В связи с трудностями удаления электрода пациентка была переведена 16.10.13г в кардиохирургическое отделение НИИ СП им. Склифософского. Электрод ВЭКС удален.

ЭКТОПИЧЕСКАЯ АДЕНОМА ПАРАЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Есламгалиева Ш.Н., Жаксылыков Ж.Б.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Саприня Т.В.

Клиника Сибирского Государственного Медицинского Университета, Томск, Россия

THE ECTOPIC PARATHYROID ADENOMA

Eslamgalieva S.N., Zhaksylykov Z.B.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Saprina T.V.

Clinic of Siberian State Medical University, Tomsk, Russian Federation.

Пациентка Ш. наблюдалась у эндокринолога с 28 лет (сейчас 56 лет) с диагнозом: Сахарный диабет 1 типа, целевой гликогемоглобин <7,5% (в анамнезе инфаркт миокарда, АКШ), поступила планово для коррекции инсулинотерапии и лечения сосудистых осложнений. Во время госпитализации было обнаружено повышение кальция 3,2 ммоль/л, снижение фосфора 0,6 ммоль/л. На фоне этого проверен паратгормон 271,0 пг/мл, свободный кальций и фосфор в моче - Н. По рентгеновской денситометрии: Т-критерий шейки бедра слева -3,99, предплечья слева -2,62 (признаки остеопороза). Выставлен диагноз гиперпаратиреоза с подозрением на аденому парашитовидных желез. При поиске аденомы достоверных данных на УЗИ и сцинтиграфии найдено не было, и пациентке были назначены бисфосфонаты. В последующем также добавлен препарат кальцитонина- миакальцик. На данной терапии в течение 1,5 лет. Улучшения состояния не происходит. При повторной госпитализации на УЗИ определяется аденома парашитовидных желез по заднему контуру нижнего полюса правой доли щитовидной железы. По сцинтиграфии достоверных данных за аденому нет. Решением консилиума переведена в хирургическое отделение, где была произведена гемитиреоидэктомия справа. Возникший послеоперационный гипотиреоз компенсирован приемом 50 мкг Л-тироксина. Через 3 мес – ТТГ 1,43 мМЕ/мл, св. Т4 - 18,0 пмоль/л, св. Т3 2,58 пг/мл; общий кальций - 3,42 ммоль/л, фосфор-0,77 ммоль/л, паратгормон 3937 пг/мл. У пациентки развивается гиперкальциемический криз в виде повышения АД (гипертонический криз) и транзиторных ишемических атак. В последующем гормональный статус особо не меняется. При повторном УЗИ отмечают образование в проекции нижнего полюса в ложе удаленной железы, отчетливо визуализируемое (аденома парашитовидной железы?). Выполнение ТАБ технически невозможно (образование плотно прилежит к трахее, вдоль всей его поверхности расположена правая общая сонная артерия). Сцинтиграфическая картина также может соответствовать аденоме парашитовидной железы, хотя необходимо исключить нео щитовидной железы. Проведена КТ-признаки объемного образования кистозно-солидного строения, прилежащего к трахее, по заднему контуру нижнего полюса удаленной правой доли щитовидной железы. В виду такого сложного расположения аденомы хирурги очень осторожно идут на операцию. Длится она несколько часов и проходит успешно. Проводится патоморфологическое исследование, по заключению которого получаем светлоклеточную аденому парашитовидной железы. Впоследствии пациентка выписывается с улучшением и до настоящего времени ее данная проблема больше не беспокоит. Эктопическая аденома парашитовидной железы встречается 2-8% случаев, но нельзя забывать о возможности появления именно этого вида опухоли.

**КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПОЛИМИОЗИТА - ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ
ДИАГНОЗ МЕЖДУ СЕПСИСОМ И ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИМ
СИНДРОМОМ**

Гоголь А.Л.

*Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии
к.м.н. Былова Н.А.
ГКБ№4, Москва, Россия*

**CLINICAL MANIFESTATIONS OF POLYMYOSITIS - A DIFFERENTIAL
DIAGNOSIS BETWEEN SEPSIS AND PARANEOPLASTIC SYNDROME**

Gogol A.L.

*Scientific Advisor: associative professor of internal medicine, and general physiotherapy
Cand. Sci (Med) Bylova N.A.
City Clinical Hospital № 4, Moscow, Russian Federation.*

Больной Е., 72 лет, поступил в 4 ГКБ 14.10.13 с жалобами на выраженную слабость, подъем температуры до 38 градусов, боли и скованность в плечевых суставах и мышцах, мышцах бедер, вплоть до невозможности поднимать руки, подыматься по лестнице, потерю аппетита, снижение массы тела на 2-3 кг за последний месяц. Симптомы появились в конце сентября, самостоятельно принимал НПВС (диклофенак, найз). Из анамнеза известно, что в 2006 году при обследовании был впервые выявлен полип мочевого пузыря (0,5см), было рекомендовано оперативное лечение, но повторно пациент обратился к врачу только в 2009 году, при обследовании выявили увеличение полипа до 3см, после чего была произведена трансуретральная резекция полипа мочевого пузыря. При гистологическом исследовании препаратов был поставлен диагноз рака мочевого пузыря. Пациент был направлен к онкоурологу. При цистоскопии были обнаружены множественные полипы мочевого пузыря, в следствие чего было произведено оперативное лечение с удалением мочевого пузыря и пластикой из стенки кишки. В постоперационном периоде в связи с неэффективностью работы мочеточников были установлены 2 нефростомы. Пациент регулярно проходит кт малого таза, смену нефростом, наблюдение уролога, онколога. В июле 2013 года по техническим причинам была дислокация левой нефростомы на 3 см, пациент к урологам не обращался, антибактериальную терапию не получал, самостоятельно установил нефростому на место. В августе 2013 года был эпизод переохлаждения. На момент осмотра 18.10.2013 общее состояние тяжелое, кожные покровы и слизистые бледные, субктические, теплые, выраженный отек левой кисти (появился 2 дня назад), в области отека изменения кожных покровов по типу сетчатого ливедо. При аусcultации сердца ослабление 1 тона на верхушке, акцент 2 тона на легочной артерии, систолический шум на верхушке, без проведения в подмышечную впадину. ОАК (14.10.13) гемоглобин 84г/л, гематокрит 25,4%, эритроциты $3,33 \times 10^{12}/\text{л}$, цп 0,75, тромбоциты 408, лейкоциты 15,1 на $10^9/\text{л}$, палочкоядерные 2%, сегментоядерные 74%, эозинофилы 1%, лимфоциты 14%, моноциты 9%, соэ 46 мм/ч. Анализ мочи по Нечипоренко (17.10.2013): лейкоциты - 6000, эритроциты - 5200, выраженная бактериурия. Посев мочи на стерильность (17.10.13): *Pseudomonas aeruginosa* 10^4 , чувствительная к имипинему, амикацину, гентамицину. Биохимический анализ крови (17.10.13): белок 60,9 г/л, железо 3,4 мкмоль/л, кфк 41 ед/л, глюкоза 5,2 ммоль/л, алт 55 ед/л, аст 49 ед/л. Больному был поставлен диагноз: двусторонняя нефростомия, состояние после радикальной цистэктомии по поводу рака мочевого пузыря (2009), хронический двусторонний пиелонефрит, обострение. Необходимо исключить: сепсис, бактериальный эндокардит, рецидив опухоли с

развитием парапластического синдрома. Пациенту назначено лечение меропенемом по 1,0гх1 раз в день в/в капельно и продолжается дообследование.

а-55

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТУБУЛОПАТИЯ - СИНДРОМ ГИТЕЛЬМАНА

Чернова Ю.В., Бичурина Д.М., Бойкова С.И.

Научный руководитель: ассистент к.м.н. Волошинова Е.В.

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава РФ, Саратов, Россия

GENETIC TUBULOPATHY - GITELMAN'S SYNDROME

Chernova J.V., Bichurina D.M., Boikova S.I.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Voloshinova E.V.

SBEI HPE Saratov SMU n.a. V. I. Razumovsky of the Ministry of Health Development of the Russian, Saratov, Russian Federation.

Канальцевые дисфункции (КД) составляют группу нефропатий, характеризующихся ранним повреждением канальцевых функций при нормальной или несколько сниженной скорости клубочковой фильтрации. КД чаще имеют наследственный характер, наблюдаются в детском возрасте, у взрослых КД возникают как поздно распознанное генетическое заболевание или как приобретённый дефект. У пациента В., 60 лет, в декабре 2011 года диагностирован сахарный диабет 2 типа, целевой уровень гликемии достигнут. Спустя два месяца появились жалобы на выраженную мышечную слабость, отеки нижних конечностей. При обследовании в отделении нефрологии Областной клинической больницы выявлено: гипокалиемия 1,2 ммоль/л, гипокальциемия 1,9 ммоль/л, метаболический алкалоз Be 5,6, pH крови - 7,5, КФК 9700 е/л, КФК-МВ 157 е/л, увеличение трансамина до 6 норм, креатинин крови 107 мкмоль/л. При исследовании мочи гипостенурия (1003), протеинурия до 2 г/сутки. На ЭКГ частая суправентрикулярная экстрасистолия по типу бигемии, гипокалиемия. Учитывая нарушение сердечного ритма, значения маркеров резорбционно-некротического синдрома, исключался острый коронарный синдром. При компьютерной томографии почки уменьшены в размерах, патологии надпочечников не выявлено. Возникла диагностическая версия о тубулопатии (гипостенурия, гипокалиемия, алкалоз сыворотки) проводился дифференциальный диагноз между синдромом Лиддла и Гительмана. Больному назначались препараты калия, верошпирон с отчетливым клиническим эффектом: восстановилась работоспособность, нормализовался pH сыворотки. Гипокалиемия - самое частое электролитное нарушение в клинической практике. Легкая гипокалиемия бессимптомна, но у пациентов с сердечной патологией увеличивает риск сердечных аритмий, тяжелая гипокалиемия реально угрожает развитием рабдомиолиза, восходящего паралича. Несмотря на отсутствие верификации диагноза посредством генетического исследования, поздний дебют заболевания, стойкий гипокалиемический алкалоз позволили установить синдром Гительмана - врожденной тубулопатии с аутосомно-рецессивным типом наследования, мутацией (со снижением функции) тиазид-чувствительного Na⁺-Cl⁻-транспортера в дистальных канальцах. Прогноз при синдроме Гительмана благоприятный при постоянной терапии препаратами калия. Через два года наблюдения самочувствие пациента остаётся удовлетворительным. Клинических признаков гипокалиемии нет. Креатинин крови – 119 мкмоль/л, СКФ по формуле Кокрофта-Голта - 73 мл/мин, что соответствует 2 ст. Имеется компенсация СД. Наблюдение за пациентом продолжается.

**ПОСТИНФАРКТНЫЙ КАРДИОСКЛЕРОЗ С ИСХОДОМ В ИШЕМИЧЕСКУЮ
КАРДИОМИОПАТИЮ**

Гасанова Я.Р.

*Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии,
к.м.н. Былова Надежда Александровна.
ГКБ №4, Москва, Россия*

**POSTINFARCTION CARDIOSCLEROSIS WITH OUTCOMES IN ISCHEMIC
CARDIOMYOPATHY**

Gasanova Y.R.

*Scientific Advisor: Associate Professor, Department of internal medicine and General
physiotherapy, assistant of professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.*

Больная З. 77 лет поступила по СМП 15.07.13г. поступила в БРИТ с Диагнозом: Нестабильная стенокардия. Постинфарктный кардиосклероз. Гипертоническая болезнь Зст. Зст. риск 4. НК 2Б. Хроническая аневризма верхушки ЛЖ. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Медикаментозная преходящая АВ-узловая брадикардия от 15.07.13г. Сахарный диабет 2 типа, среднетяжёлого течения, субкомпенсация. С жалобами на общую слабость, загрудинные боли, иррадиирующие в межлопаточную область. Из анамнеза заболевания: Длительно гипертоническая болезнь с макс. цифрами АД 200/110 мм.рт.ст. ОИМ в 1997г.июнь 2013г. Постоянно принимала Эналаприл, Фуросемид, Верошпирон, Пектрол, Тромбо-АСС и Кордарон по поводу пароксизмальной формы фибрилляции предсердий. Ухудшение состояния 14.07.13г., когда стала отмечать давящую боль за грудиной с иррадиацией межлопаточную область. 15.07.13г БСМП госпитализирована в БРИТ ГКБ№4. Жалобы: на общую слабость, давящую боль за грудиной, иррадиирующую в межлопаточную область. Учитывая стабильную гемодинамику, отсутствие повышения специфических кардиоферментов, отсутствия отрицательной динамики на ЭКГ больная переведена в 20 к.о. для дальнейшего лечения. Состояние средней тяжести. Пастозность голеней и стоп. Дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД 18 в мин. АД 110/80 мм рт ст. Тоны сг приглушены, ритмичные. ЧСС 70 уд в мин. Живот мягкий, б/б. Физиологические отравления в норме. Лечение: Эналаприл, Нитросорбид, гепарин п/к, Аспирин, Бисопролол, Амлодипин, Диабетон МВ, Метформин. ЭКГ от 24.07.13г: Ритм синусовый, ЧСС 62 в мин, ЭОС влево.Отр. Т в aVL. Элевация ST в II,III,aVF,V3-V6. БПВЛНПГ. Рубцовые изменения в нижней и переднебоковой стенке ЛЖ. На серии ЭКГ без динамики. ЭХО-КГ от 18.07.13г: Заключение: Уплотнение аорты, створок АК, расширение левых отделов сердца. Акинез всех верхушечных сегментов ЛЖ с формированием аневризмы верхушки. Гипокинез переднеперегородочных сегментов на среднем уровне. Снижение глобальной сократимости ЛЖ. Rg ОГК от 15.07.13: Застой в МКК. ХМ-ЭКГ от 15.07.13: Синусовый ритм, ЧСС 47-85. Желудочковые (одиночные) и предсердные экстрасистолы. Короткие эпизоды ЖТ и СВТ. Эпизоды ритма с широкими комплексами. На фоне лечения Бисопрололом 5мг/сут, отмечается положительная динамика на контрольном ХМ-ЭКГ от 23.07.13 в виде уменьшения количества ЖЭС. Консультация аритмолога: показано проведение коронарографии и РЧА эктопического очага.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ТУБЕРКУЛЕЗА НА ФОНЕ МУКОВИСЦИДОЗА

Бережная О.О.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Комиссарова О.Г.

Центральный Научно-Исследовательский Институт Туберкулеза, Москва, РФ

TUBERCULOSIS AND MUCOVISCIDOSIS

Berezhnaya O.O.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Komissarova O.G.

Central Research Institute of Tuberculosis, Moscow, Russian Federation.

Муковисцидоз (МВ) – это системное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранных регулятора, характеризующееся поражением желёз внешней секреции, тяжёлыми нарушениями функций органов дыхания и ЖКТ. Частота встречаемости МВ в России на 2011 год – 1:8000-1:12000 новорожденных. Патологические изменения в лёгких характеризуются признаками хронического бронхита с развитием бронхоэктазов и диффузного пневмосклероза с выраженным нарушением мукоцилиарного клиренса, в связи с чем, у больных МВ неизменно развиваются инфекционные заболевания респираторного тракта. Пациентка Р. 1990 г.р., проживающая в Амурской области, с детского возраста страдала частыми бронхитами, неоднократно переносила пневмонию. В 2005 году в связи с изменениями, выявленными в легких при рентгенографии, был заподозрен туберкулез легких (ТБ), получала противотуберкулезную терапию без эффекта. В возрасте 18 лет по данным генетического анализа был верифицирован диагноз «муковисцидоз». Инфекционное поражение дыхательных путей было преимущественно обусловлено наличием *Ps. Aeruginosa*. Пациентка получала специфическое лечение и регулярные курсы антибактериальной терапии. В связи с поздним выявлением заболевания и тяжелым состоянием пациентки с развитием дыхательной недостаточности 3 ст., консервативная терапия не имела значительного эффекта, и была запланирована операция трансплантации легких. На момент наблюдения в НИИ пульмонологии в апреле 2013 года имели место следующие жалобы: повышение т до 38°C, кашель с мокротой, одышка, боли в грудной клетке, кровохарканье. В июне 2013 года в мокроте были обнаружены кислотоустойчивые микобактерии и верифицирован диагноз «инфилтративный туберкулез обоих легких в фазе распада и обсеменения, МБТ+». Была определена чувствительность МБТ к основным противотуберкулезным препаратам, однако полноценное проведение химиотерапии было затруднено из-за развития нежелательных явлений. Были выявлены выраженные воспалительные, деструктивные и цирротические изменения в легких (по данным КТ ОГК – инфильтративный ТБ легких, бронхоэктазы, карнификация нижней доли левого легкого). Пациентка направлена в ЦНИИ туберкулеза с целью адекватной подготовки к высокотехнологической медицинской помощи. Сочетание ТБ и МВ встречается редко, в настоящий момент по данным российских центров МВ в России известно о 8 случаях сочетания МВ и туберкулеза. Из-за сходства клинико-рентгенологической картины постановка диагноза затруднительна. Определяющим является бактериологический анализ мокроты. ТБ у больных МВ представляет собой потенциально серьезное осложнение, ухудшает течение основного заболевания и требует активного выявления. По мнению ведущих специалистов в области МВ бактериологический мониторинг и настороженность врачей в отношении ТБ у больных МВ являются оправданными.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ У ПАЦИЕНТА 55 ЛЕТ

Левикова А.Д.

Научный руководитель: Доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии
педиатрического факультета к.м.н. Былова Н.А.

ГКБ № 4, Москва, Россия

CLINICAL CASE OF LYMPHOPROLIFERATIVE DISEASE IN A PATIENT 55 YEARS

Levikova A.D.

Scientific Advisor: assiatant of professor in department of internal medicine Cand. Sci (Med)
Bylova N.A.

City Clinical Hospital № 4, Moscow, Russian Federation.

Пациент 55 лет, обратился в поликлинику с жалобами на инспираторную одышку, слабость, сухой кашель. На рентгенограмме органов грудной клетки выявлен левосторонний гидроторакс до 2го ребра. Пациент направлен на госпитализацию. Выполнено 2 плевральные пункции . Удалено 1500 и 1800 мл геморрагической жидкости (в анализе - эритроциты в большом количестве, атипичные клетки не обнаружены). Из анамнеза. Длительное время страдает артериальной гипертонией: повышение до 180/100 мм.рт.ст., адаптирован к 130/80 мм.рт.ст. Постоянной терапии не получает. В течение последнего года похудел на 16 кг, периодически отмечает повышенную потливость (по утрам приходится менять простыню), появилась одышка при быстрой ходьбе, отеки нижних конечностей, часто беспокоит диарея. Настоящее ухудшение 29.09.13 когда при чрезмерной физической нагрузке (поднимал прицеп весом 250-300 кг) почувствовал хруст в правой половине грудной клетки и боль. После этого стала нарастать одышка, слабость , появился сухой кашель. Обратился в поликлинику по месту жительства. Объективный осмотр: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. В легких дыхание жесткое, слева не проводится ниже угла лопатки. Перкуторно - тупой звук., ЧДД=21 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС=80 в мин, АД= 130/75 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Пальпируется нижний полюс увеличенной селезенки. Печень не увеличена. Мочеиспускание свободное безболезненное. Стул в норме. Консультация травматолога: данных за травму грудной клетки не выявлено.Общий анализ крови от 21.10.13: Анемия $2.76 \times 10^{12}/\text{л}$, Гемоглобин 91 г/л, Лейкоциты $119-134 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 55 мм/час, тромбоциты $128 \times 10^9/\text{л}$, клетки лейкополиза, анизоцитоз, микроцитоз. Биохимический анализ крови: билирубин общий 26.0 мкмоль/л; глюкоза 12.7 ммоль/л; мочевина 6.9 ммоль/л; Общий анализ мочи: Цвет соломенно желтый, прозрачность полная, относительная плотность 1025, реакция кислая, белок отриц, глюкоза 4.0, лейкоциты 0-1 в п/з. Суточный анализ мочи: глюкоза 1%, кетоновые тела-отрицат. Консультация эндокринолога: сахарный диабет 2 типа, впервые выявленный, декомпенсация. Рекомендовано: метформин 1000 мг - 2 р/д, диабетон СВ 60 мг за 30 минут до завтрака. УЗИ органов брюшной полости, почек: гепатосplenомегалия. Лимфоаденопатия. Диффузные изменения печени. КТ исследование органов грудной, брюшной полости, забрюшинного пространства: образование средостения и забрюшинного пространства. Лимфоаденопатия средостения, брюшной полости, забрюшинного пространства и аксилярных областей. Сplenomegalias. Участок инфильтрации в язычковых сегментах слева. Двусторонний гидроторакс, больше выраженный слева. Все выявленные изменения вероятнее всего обусловлены лимфопролиферативным заболеванием (лимфома). Больной направлен для дообследование в гематологический центр.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ СТИЛЛА

Мовсисян Г.А., Бледжянц М.А.

Научный руководитель: Заведующая кафедрой факультетской терапии имени академика А.И.Нестерова РНИМУ им. Н.И. Пирогова профессор д.м.н. Шостак Н.А., доцент кафедры факультетской терапии имени академика А.И.Нестерова РНИМУ им. Пирогова к.м.н. Мурадянц А.А.

Кафедра факультетской терапии ГКБ №1 им.Н.И.Пирогова, Москва, Россия

CLINICAL OBSERVATION OF PATIENT WITH ADULT-ONSET STILLS DISEASE

Movsisyan G.A., Bledzhyants M.A.

Scientific Advisor: The head of Acad. A.I.Nesterov department of faculty therapy, The Russian National Research Medical University, Moscow, Russia professor Dr. Sci (Med) Shostak N.A., Associate professor of Acad. A.I.Nesterov department of faculty therapy, The Russian National Research Medical University, Moscow, Russia Cand. Sci (Med) Muradyants A.A.

The department of faculty therapy of Pirogov city clinical hospital №1, Moscow, Russia.

Больная Р., 31 год, поступила в ревматологическое отделение ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на повышение температуры до 39С, озноб, потливость, боли в суставах (лучезапястных, проксимальных межфаланговых и пястнофаланговых суставах кистей, коленных, плюснефаланговых суставах стоп), сыпь на верхних и нижних конечностях, быструю утомляемость. Из анамнеза: в августе 2013 года, после стрессовой ситуации, появились эритематозные пятна на бедрах, ягодицах и спине с зудом. Была консультирована дерматологом, заподозрен атопический дерматит, проводилось лечение местно тридермом с положительным эффектом. С 11.09.13 появились боли в горле, миалгии. С 15.10.13 наблюдалось повышение температуры тела до 39С, артрит правого II ПМФС, боли в локтевых суставах. Принимала нимесил и аэртал с незначительным положительным эффектом. Через некоторое время появилась эритематозная сыпь с зудом, отмечено увеличение шейных, подмыщечных и паховых лимфоузлов, повышение СОЭ до 42 мм/ч. При осмотре состояние средней тяжести, t 38,6С, в области ягодиц, бедер, спины – макулопапулезная сыпь, над локтевыми, коленными суставами возвышающиеся эритематозные пятна, увеличенные паховые лимфоузлы. В легких - везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС – 70 уд/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В клиническом анализе крови: лейкоциты $13 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы 88%, тромбоциты $401 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 60 мм/час; в биохимическом анализе крови: АЛТ 78 ЕД/л, АСТ 50 ЕД/л, С-реактивный белок 82,84 мг/л, антистрептолизин-О 271,5 МЕ/мл. Ревматоидный фактор, анти-ДНК, антинуклеарные антитела (АНА) - отрицательные, ферритин - 1932 мкг/л. На основании наличия у больной классификационных критериев (Fautrell B. et al., 2002): высокая лихорадка >39С, артралгии, транзиторная эритема, лейкоцитоз ($>10,0 \times 10^9/\text{л}$, $>80\%$ гранулоцитов), боль в горле, повышение уровня ферритина, был установлен диагноз: «Синдром Стилла у взрослых». Больная получала терапию преднизолоном, теноксикам, фамотидин, диазолин с положительным эффектом - нормализовалась температура тела, прошли артриты и высыпания на теле. Рекомендовано продолжить терапию преднизолоном 30 мг/сут с постепенным снижением дозы до 15 мг/сут, плаквенил 200 мг/сут длительно, наблюдение ревматолога. Представлено клиническое наблюдение сравнительно редкого, но серьезного и потенциально инвалидизирующего заболевания – синдром Стилла у взрослых. Своевременную диагностику заболевания определяют тщательное

обследование пациента с определением важного лабораторного маркера – ферритина в сыворотке крови, а также исключение других системных заболеваний соединительной ткани, инфекционного и неопластического процесса.

а-60

БОЛЬНОЙ С ГИДРОПЕРИКАРДОМ В СЛЕДСТВИИ БРОНХОАЛЬВЕОЛЯРНОГО РАКА

Периг М.М.

*Научный руководитель: Доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии
Педиатрического факультета РНИМУ им НИ Пирогова к.м.н. Былова Н.А.
ГКБ №4, Москва, Россия*

THE PATIENT WITH A HYDROPERICARDIUM IN A CONSEQUENCE OF A BRONKHOALVEOLYARNY CANCER

Perig M.M.

*Scientific Advisor: Associate professor of internal diseases and general physical therapy of
Pediatric faculty of RNRMU to them Pirogova Cand. Sci (Med) Bylova N.A.
City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.*

Больной Г, 60 лет. В июле у больного на фоне полного здоровья появились колющие боли в сердце, одышка, слабость. Был госпитализирован в ГКБ №16 с диагнозом неспецифический идеопатический перикардит. Гидроперикард. Пароксизм фибрилляции предсердий. Со слов больного, ему была произведена пункция полости перикарда с удалением 600 мл жидкости. Настоящее ухудшение состояния с 22.09.13г, когда появились слабость, сухой кашель, озноб, ноющие боли в поясничной области с двух сторон, температура не повышалась. 24.09. у больного появились боли в области сердца, одышка, боли усиливались в положении лежа. 25.09. Интенсивность болей в сердце наросла, появилась тошнота, рвотные позывы, усилился кашель. Был госпитализирован в ГКБ №4. Состояние при поступлении: средней тяжести. Кожные покровы бледные, субкислотичные. Дыхание жесткое, проводится во все отделы, ослаблено в нижних отделах легких с двух сторон. ЧДД 16. Тоны сердца приглушены, ритмичны, систолический шум во всех точках аусcultации с максимальной проводимостью на верхушку сердца, ЧСС 108 в мин. Пульс ритмичный. АД 110/60 мм рт. ст. Язык чистый, влажный. На ЭКГ от 25.09.: синусовая тахикардия с ЧСС 107 в минуту и снижение вольтажа во всех отведениях. ЭКГ от 26.09.: Синусовый ритм, ЧСС=97 в мин, низкий вольтаж во всех отведениях, данных за коронарную патологию нет. ЭКГ от 15.10: Ритм синусовый, ЭОС нормальная, отрицательный Р II, III, aVF, V4-V6. Эхо-КГ от 26.09.: Аорта: 3,4 см уплотнена; АК створки уплотнены, амплитуда раскрытия 2,1 см; ЛП 3,6 см; створки митрального клапана уплотнены. ЛЖ: ТдМЖП=1,0 см, ТзСЛЖ: 1,0 см; КДР=5,2 см, КСР=3,0 см; ФВ 72%; Перикард — жидкость за задней стенкой 3,4 см, передняя стенка — 1 см, на вдохе - 2 см, боковая стенка — 3,4 см, приблизительно 1000 мл жидкости. Уплотнение аорты, створок аортального клапана, митральная регургитация 2 ст, триkuspidальная регургитация 2 ст, пролапс митрального клапана 2 ст. Подозрение на вегетации на створках митрального клапана (БЭ?) значительный гидроперикард. Выраженная легочная гипертензия. Эхо-КГ от 15.10: Все то же. Гидроперикард приблизительно 700 мл, за задней стенкой 4,0 см, передняя — 1 см, боковая — 3,4 см. КТ органов грудной полости от 4.10.: КТ картина субплеврального участка уплотнения в S4,S5 левого легкого, множественного очагового поражения обоих легких, что может соответствовать бронхиоло-альвеолярному раку (инфилтративно-очаговая форма), участок линейного пневмофиброза в левом легком. Гидроперикард. Левосторонний малый гидроторакс. КТ исследование брюшной полости и

забрюшинного пространства от 10.10.13: КТ картина кистозного образования левой почки (30x31x31 мм). Признаки лимфаденопатии забрюшинного пространства (7-9 мм). 29.10. больной снова поступает в ГКБ №4, диагноз в онкоцентре опровергли, подозрение на ТЭЛА, кашель с кровью, одышка, снова была проведена пункция перикарда, жидкость продолжает накапливаться.

а-61

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗРЫВА АОРТЫ У ПАЦИЕНТА 36 ЛЕТ

Хондкорян Э.В.

Научный руководитель: Ассистент ассистент к.м.н. Яковлева Е.В.

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава РФ, Энгельс, Россия

CLINICAL CASE AORTIC RUPTURE OF A PATIENT 36 YEARS OLD

Khondkaryan E.V.

Scientific Advisor: Assistant of professor Cand. Sci (Med) Yakovleva E.V.

SBEI HPE Saratov SMU n.a. V. I. Razumovsky of the Ministry of Health Development of the Russian, Engels, Russian Federation.

Одной из основных причин разрыва аорты является её аневризматическая эктазия, этиология которой может быть различной. 2/3 случаев аневризм восходящего отдела аорты развивается при дегенеративных изменениях стенки аорты (кистомедионекрозе Гзеля—Эрдгейма, мукOIDной дегенерации при синдроме Марфана), у 1/3 больных причиной аневризм этого отдела аорты является атеросклероз, реже сифилитический мезоаортит. Во всех случаях диагностика этого состояния достаточно сложна, нередко диагноз устанавливается посмертно. Приводим случай клинического наблюдения разрыва аорты у пациента 36 лет, не имевшего признаков дисплазии соединительной ткани и атеросклероза аорты. Пациент Ш. поступил с жалобами на загрудинные боли острого характера, усиливающиеся на вдохе, иррадиирующие под лопатку, скованность в грудном отделе позвоночника на фоне подъёма АД до 200 и 100 мм рт.ст. Из анамнеза известно о наличии артериальной гипертензии, по поводу которой не лечился. Объективно: бледность кожи, незначительная болезненность при пальпации паравертебральных точек в грудном отделе, ЧСС 80 в мин. На ЭКГ - признаки гипертрофии левого желудочка. По данным ЭхоКГ: ИММ ЛЖ- 163г/м², ФИ - 66,6%, толщина ЗС - 1,4 см, толщина МЖП - 1,5 см, небольшое расширение восходящего отдела аорты - 4,35 см. В крови лейкоцитоз 12,3x10⁹/л, незначительное повышение КФК и КФК-МВ, слабоположительные тропонины. На фоне терапии ss-блокаторами, иАПФ в течение последующих 4-х суток АД 120 и 80 мм рт.ст., боли не рецидивировали. Отмечалась стойкая фебрильная лихорадка, лейкоцитоз 15x10⁹/л при отсутствии очагов инфекции. На 6-е сутки отмечено резкое ухудшение состояния: внезапная потеря сознания, судороги, АД и пульс не определяются. Проведенные реанимационные мероприятия оказались безуспешными. При патологоанатомическом исследовании в полости перикарда обнаружено 200 мл крови и сгустков, утолщение стенки левого желудочка до 1,7 см. Аорта периметром 2,5 см, интима гладкая, блестящая, с единичными желтоватыми пятнами. В восходящем отделе аорта периметром 7 см, стенка истончена, на задней её стенке 2 зигзагообразных разрыва на 1 см выше клапана аорты. Стенки коронарных артерий тонкие, эластичные. При гистологическом исследовании в краях разрыва стенки аорты выявлены очаговые кровоизлияния, скопления фибробластов, лимфоцитов, в адвентиции - воспалительная реакция, разрастание молодой фиброзной ткани (свидетельство надрывов 7-дневной давности). У пациента с врожденной аневризмой восходящего отдела аорты на фоне гипертонического криза произошел её неполный надрыв с последующими полными разрывами стенки и развитием

гемотампонады, которая явилась непосредственной причиной смерти. Особенностями данного случая явились отсутствие расслаивания стенки аорты, что объясняет и отсутствие волнообразного усиления болей, а также крайне редкая в подобных ситуациях фебрильная лихорадка.

а-62

СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ С АНТИФОСФОЛИПИДНЫМ СИДРОМОМ В СОЧЕТАНИИ С НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМ ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

Больба Е.В.

*Научный руководитель: Заведующая 18 ревматологическим отделением ГКБ №4 к.м.н.
Лыткина К.А., ассистент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии к.м.н.
Былова Н.А.*

*ГБОУ ВПО Российской национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова Минздравсоцразвития России, Москва, Россия.*

THE CASE OF SEVERE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH ANTI-PHOSPHOLIPID SYNDROME AND ULCERATIVE COLITIS.

Bolba E.V.

*Scientific Advisor: Cand. Sci (Med) Lytkina K.A, Cand. Sci (Med) Bylova N.A.
Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia.*

Пациентка К., 1956 г.р. В 2009 - эпизоды фотодерматита, пароксизм мерцательной аритмии без видимой причины, тогда же впервые выявлены тромбозы вен левой голени. Стационарное лечение в ГКБ им С.П. Боткина, выявлен неспецифический язвенный колит. По поводу данного заболевания получала салофальк. В 2010 году обследована в ММА им Сеченова, впервые выявлен положительный АНФ. Пациентке поставлен диагноз: хронический миокардит, пароксизмальная форма мерцательной аритмии, тромбофлебит сосудов нижних конечностей, неспецифический язвенный колит. Назначена терапия метипред 40 мг, варфарин 2,5 мг, кордарон 200 мг. Выписана с рекомендациями постепенного снижения дозы ГКС до полной отмены. В этом же году обострение язвенного колита с явлениями желудочно-кишечного кровотечения, варфарин полностью отменен, на фоне чего развился тромбоз вен нижних конечностей. В ГКБ №1 выявлен положительный волчаночный антикоагулянт. Проводилось лечение: варфарин, метипред, сульфасалазин. В 2012 году больная прекратила прием сульфасалазина, постепенно снизила дозу метипреда с последующей самостоятельной отменой, постоянно принимала только варфарин. Поступила в отделение реанимации ГКБ 4 с тромбозом вен нижних конечностей, некрозом левой молочной железы и мягкий тканей левой половины лица. В иммунологических исследованиях: положительные антитела к кардиолипинам, тест на сифилис ++++. Пациентке впервые поставлен диагноз системная красная волчанка, хроническое течение, дерматит, миокардит с развитием пароксизмальной формы мерцательной аритмии, антифосфолипидный синдром, рецидивирующие тромбозы вен нижних конечностей, некроз мягких тканей лица преимущественно в области левого глаза с развитием атрофии зрительного нерва, некроз левой молочной железы ассоциированный с приемом варфарина. Проведена терапия - низкомолекулярные гепарины, ГКС, антибактериальная терапия. Больная была переведена в НИИ им Вишневского, где проведена левосторонняя мастэктомия с последующей пластикой, получала клексан 0,8 мл п/к и метипред 16 мг в сутки. Выписана в удовлетворительном состоянии. В настоящий момент состояние удовлетворительное, тромбозы не рецидивируют, получает метипред 8 мг, клексан 0,8 мл в сутки п/к. Особенность данного случая является сочетание системной красной

волчанки с неспецифическим язвенным колитом, развитие редкого осложнения от приема варфарина - некрозов мягких тканей, с дальнейшим благополучным исходом.

а-64

СЛУЧАЙ СЛОЖНОЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПЕРЕЛОМА ПРОКСИМАЛЬНОГО ОТДЕЛА БЕДРЕННОЙ КОСТИ У ПОЖИЛОЙ ПАЦИЕНТКИ

Дегтярева Е.А.

Научный руководитель: профессор д.м.н. Ершова О.Б., ассистент к.м.н. Белова К.Ю.
ГУЗ ЯО КБ СМП им. Н.В. Соловьева, центр остеопороза, Ярославль, Россия

THE CASE OF COMPLICATED DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PATHOLOGICAL FRACTURE OF THE PROXIMAL FEMUR IN ELDERLY FEMALE PATIENT

Degtyareva E.A.

Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Ershova O.B., assistant of professor Cand. Sci (Med)Belova K.Y.

Emergency Hospital named N.V. Solovyov, osteoporosis center, Yaroslavl'.

Наиболее часто низкоэнергетические переломы проксимального отдела бедренной кости у пожилых людей возникают на фоне остеопороза. Однако, при выявлении деструктивных изменений кости в месте перелома требуется проведение дифференциальной диагностики остеопатий. Больная Б., 76 лет, поступила в травматологическое отделение по направлению СМП с жалобами на боль в левой ноге. Травмы не отмечает (повернулась в сторону в положении стоя). После рентгенографии установлен диагноз: патологический перелом шейки левого бедра. Из сопутствующих заболеваний: ИБС, гипертоническая болезнь, ЖКБ: состояние после холецистэктомии, опухоль молочной железы слева: состояние после мастэктомии (со слов пациентки, злокачественность опухоли не подтверждена, комбинированная терапия не проводилась, документы не предоставлены). Дообследование: мультиспиральная компьютерная томография бедренной кости - на фоне обширных деструктивных изменений диафиза и шейки бедренной кости с инвазивным ростом выявлен патологический перелом шейки бедра. Диагностический поиск с целью установления причины патологического перелома. Лабораторные данные: ОАК – РВС 4,70, НВ 120 г/л, ВС 7,4, СОЭ 15 мм/ч; ОАМ – белок 0,3 г/л, в остальном – норма. Биохимия крови: общий белок 67 г/л, Р 1,07 ммоль/л, Са++ 1,38 ммоль/л, ПТГ 107,3 нг/мл, 25(ОН)-витамин D 10,55 нг/дл; в моче – белок Бенс-Джонса (+). Рентгенография черепа – обширная зона деструкции теменных костей. Боковые спондилограммы: перелом тела L1 на фоне остеопороза; по DXA (T-score): L2-L4 -3,3 SD (остеопороз), Neck -2,0 SD (остеопения). Предварительное заключение: у пациентки обнаружен гиперпаратиреоз и гиперкальциемия, что может быть причиной формирования «бурых опухолей» в костях. Однако при таком незначительном повышении ПТГ это мог быть первичный остеопороз с переломом L1 позвонка на фоне дефицита витамина D и вторичного гиперпаратиреоза, а деструктивные процессы в костях и гиперкальциемия иметь другое происхождение. Для исключения миеломной болезни выполнена миелограмма, результат - без особенностей. УЗИ щитовидной и парашитовидных желез: узловой зоб 2 степени, патологии парашитовидных желез не обнаружено. КТ парашитовидных желез с контрастированием: объемных патологических изменений не выявлено. Анализ на онкомаркеры: СА 15.3 (маркер рака молочной железы) >300 Ед/мл. Оперативное лечение: удаление проксимального отдела бедренной кости с протезированием

тазобедренного сустава. Гистологическое исследование: метастаз рака молочной железы. Таким образом, в результате обследования у пациентки обнаружен патологический перелом шейки левого бедра на фоне mts рака молочной железы и второй mts в теменные кости. Сопутствующее заболевание - первичный постменопаузальный остеопороз на фоне дефицита витамина D и вторичного гиперпаратиреоза, осложненный переломом L1-позвонка.

а-65

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ ПЕРВИЧНЫМ БИЛИАРНЫМ ЦИРРОЗОМ ПЕЧЕНИ В СОЧЕТАНИИ С АУТОИММУННЫМ ГЕПАТИТОМ И СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ (OVERLAP-СИНДРОМ) ПРИ НАЛИЧИИ СЕМЕЙНОЙ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТИ К АУТОИММУННЫМ НАРУШЕНИЯМ

Ездоглян А.А.

Научный руководитель: Доцент кафедры факультетской терапии им. акад. А.И.

Нестерова лечебного факультета, к.м.н. Поскребышева А.С.

ГБОУ ВПО Российской национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова лечебного факультета, Москва, Россия

CLINICAL FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH PRIMARY BILIARY CIRRHOSIS OF THE LIVER IN COMBINATION WITH AUTOIMMUNE HEPATITIS AND SYSTEMIC SCLERODERMA (OVERLAP-SYNDROME) IN THE PRESENCE OF FAMILY AUTOIMMUNE DISORDERS SUSCEPTIBILITY

Yezdoghlyan H.A.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Poskrebisheva A.S.

Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia.

Больная П., 52 лет, обратилась в клинику с жалобами на желтушность кожных покровов, интенсивный кожный зуд, приступообразное побеление пальцев рук на холода. В феврале 2010 года пациентка впервые отметила появление желтухи. Была госпитализирована в хирургическое отделение, где установлен диагноз желчнокаменная болезнь и проведена холецистэктомия. Однако, желтушное окрашивание кожных покровов и сильный зуд сохранялись. Консультирована на кафедре факультетской терапии имени академика А.И. Нестерова. При осмотре: общее состояние средней тяжести, кожные покровы и видимые слизистые желтушной окраски, сухие. Множественные следы расчесов. ЧСС-68 в мин. АД – 140/90 мм.рт.ст. Печень увеличена на 4 см из-под реберной дуги, безболезненная. Селезенка не увеличена. В биохимическом анализе крови повышение содержания билирубина, холестерина – 10,6 ммоль/л, АлАт - 114 ед/л, AcAT - 91 ед/л, ГГТ - 452 ед/л, щелочной фосфатазы - 428 ед/л. Положительные тесты на антинуклеарные антитела, антитела к нативной ДНК (30 Ед/мл), антимитохондриальные антитела в титре >1:1024, антитела к тиреоглобулину - 1710 ед/мл (норма <40 ед/мл). Маркеры HBV и HCV инфекции отрицательны. Пациентке был установлен диагноз первичный билиарный цирроз с перекрестным синдромом (автоиммунный гепатит, автоиммунный тиреоидит, синдром Рейно). Начата терапия метипредом 40 мг/сут, азатиоприном 50 мг/сут и урсодиолом 15 мг/кг/день с положительным эффектом – прошли желтуха, кожный зуд, нормализовались лабораторные показатели. В дальнейшем, в связи с хорошим самочувствием, больная самостоятельно прекратила принимать назначенные препараты, что привело к ухудшению самочувствия, появились и стали прогрессировать одышка, отеки, вплоть до развития анасарки. Вследствие нарастания легочно-сердечной недостаточности

пациентка умерла. При аутопсии помимо билиарного цирроза печени и аутоиммунного гепатита также выявлены признаки системной склеродермии. Таким образом, клиническое наблюдение демонстрирует неблагоприятное течение перекрестного аутоиммунного синдрома: сочетания билиарного цирроза печени с аутоиммунным гепатитом и системной склеродермии, особенно при отсутствии приверженности пациента лечению. Важную роль при данном варианте заболевания имеет наличие семейной предрасположенности. После смерти пациентки при обследовании дочери было выявлено бессимптомное повышение антинуклеарных антител в крови, у внука в возрасте 1,5 лет выявлен синдром Кавасаки и антитела к бета1-адренорецепторам сердца.

а-67

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ.

Oreshkina E.A.

Научный руководитель: доцент доцент к.м.н. Былова Н.А.

ГБУЗ ГКБ №4 ДЗМ, Москва, Россия.

CLINICAL CASE OF SYSTEMIC SCLERODERMA.

Oreshkina E.A.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A.

ССН №4, Moscow, Russia.

Больная Д., 49 лет поступила с жалобами на одышку при физической нагрузке, онемение и холод в пальцах кистей, почернение дистальных фаланг 1 и 4 пальцев правой кисти. Из анамнеза: в 1995 г после стресса и смены климата появились изменение цвета кистей, онемение и побеление пальцев, отек и уплотнение кожи кистей и лица, мышечная слабость, изжога, нарушение глотания твердой пищи. Госпитализирована в НИИР, где был поставлен диагноз "Системная склеродермия" и назначено лечение: Д-пеницилламин (вследствие протеинурии был отменен), сосудистые препараты (блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ). С 1997 г отмечалось истончение черт лица, «кисетообразный» рот, сгибательные контрактуры пальцев, остеолиз дистальных фаланг пальцев кисти, периодически длительно незаживающие язвочки на кончиках пальцев. Ежегодно проходила лечение в НИИР-сосудистая терапия, метипред, Д-пеницилламин (без видимых причин отменяла сама). Летом 2013 г у больной развилась сухая гангрена дистальной фаланги 3 пальца левой кисти по поводу чего проводилось оперативное лечение. С этого же периода покраснели, а затем почернели дистальные фаланги 1 и 4 пальцев правой кисти. Госпитализирована для проведения сосудистой терапии. При осмотре: кожный покров бледно-розовый, суховат; стянутость кожи лица, кистей, сгибательная контрактура пальцев кистей; морщины вокруг рта, ротовая апертура 3 см; диффузная гиперпигментация кожи; телеангиэктазии на коже лица, шеи. Костно-мышечная система: культи 3 пальца левой кисти, сухая гангрена 1 и 4 пальцев правой кисти. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 80/мин. АД 130/80. Пульсация на периферических артериях ослаблена. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по краю реберной дуги. Стул- склонность к запорам. Диурез в норме. При обследовании: в анализе крови выявлена гипохромная железодефицитная анемия 1 степени тяжести, повышение СОЭ до 30, незначительное повышение СРБ. Анализ мочи- норма. УЗДГ артерий конечностей- высокое периферическое сопротивление, снижение диаметра артерий, признаки облитерирующего атеросклероза. Рентгенограмма кистей- полусогнутое положение пальцев, костно-деструктивные изменения, ампутационная культура 3 пальца левой кисти. Рентгенограмма легких- пневмосклероз в базальных

отделах. ЭГДС - поверхностный гастрит, скользящая хиатальная грыжа. ЭКГ - синусовый ритм, отклонение ЭОС влево. ЭХО-КГ- уплотнение стенок аорты и створок аортального клапана, аортальная регургитация. УЗИ- диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Под контролем лабораторных анализов больной назначено комплексное лечение: антифиброзные препараты (Д-пеницилламин), сосудистые (коринфар), антиагреганты и ангиопротекторы (тромбоасс, вазонит, детралекс), противовоспалительные препараты (метипред), прокинетики (мотилиум), кальций-ДЗ никомед.

а-68

СЛУЧАЙ СИНКОПАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ БОЛЬНОГО С АОРТАЛЬНЫМ СТЕНОЗОМ

Богданова М.В.

Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии к.м.н. Былова Н.А., заведующий кафедрой внутренних болезней и общей физиотерапии профессор, д.м.н. Арутюнов Г.П.

ГБОУ ВПО Российской национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздравсоцразвития России, Москва, Россия

THE CASE OF SYNCOPALIC PATIENTS WITH AORTIC STENOSIS

Bogdanova M.V.

Scientific Advisor: Associate professor of internal medicine and general physiotherapy Cand. Sci (Med) Bylova N.A., Professor of internal medicine and general physiotherapy Dr. Sci (Med) Arutunov G.P.,

Russian National Research Medical University named after Pirogov Russian Health Ministry, Moscow, Russia.

Больной С., 88 лет, поступает 03.10.13г в 6 хирургическое отделение ГКБ №4 с подозрением на ущемление паховой грыжи. Из анамнеза известно, что вечером 02.10.13 отметил увеличение грыжевого мешка, что сопровождалось болевым синдромом. Грыжевое выпячивание самостоятельно вправилось, но болевой синдром сохранился. Также в 2010г. - ОИМ, 2012г - ОНМК. Больной был обследован, данных за острую хирургическую патологию не выявлено. В связи с наличием выраженной сопутствующей патологией, переводится в терапевтическое отделение. На момент осмотра жалобы на одышку в покое, чувство нехватки воздуха, слабость, отеки ног. Состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, цианоз лица. В легких дыхание ослаблено в н/отделах с обеих сторон. ЧДД 22-24 в минуту. Тоны сердца глухие, выслушивается грубый систолический шум, сильнее во II межреберье справа от грудины, точке Боткина-Эрба, передающийся на сосуды шеи. ЧСС 95/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, чувствительный в правой подвздошной области. Перитонеальных симптомов нет. Отеки голеней и стоп. Правосторонняя паховая грыжа. По ЭКГ от 03.10.2013: фибрилляция предсердий, ЭОС смещена резко влево, БПН и ПЛВ пучка Гиса, ЖЭС, нагрузка на ПЖ. ЧСС 110/мин. Проводится ЭХО-КГ от 11.10.13: значительный стеноз устья аорты. Раскрытие АК 0,9. Кальциноз створок АК. Выраженная гипертрофия ЛЖ. Недостаточность митрального клапана. Дилатация камер сердца. Относительная недостаточность триkuspidального клапана. Легочная гипертензия. САД в легочной артерии 71 мм Hg. ФВ 52%. 16.10.13 больной внезапно теряет сознание, падает, ударяется головой, пульс и АД на периферических артериях не определяется. Через 3 минуты самостоятельно приходит в себя. При попытке расспроса и оказания медицинской помощи ведет себя не адекватно. Переводится в блок кардиореанимации с подозрением на ТЭЛА. После стабилизации состояния, больной

вновь переводится в терапевтическое отделение. За время лечения у больного уменьшились одышка, отеки, синкопальные состояния не повторялись. Больной выписан из стационара 24.10.13 с диагнозом: Постинфарктный кардиосклероз. НК IIБ ст. Двусторонний гидроторакс. Значительный стеноз устья арты. Хроническая легочная гипертензия. Ортостатический коллапс от 16.10.13. Последствия ОНМК от 2012г. ДЭП.Правосторонняя паховая грыжа. Ссадина переносицы.

а-69

ПСОРИАТИЧЕСКАЯ АРТРОПАТИЯ

Галкина О.Н.

Научный руководитель: доцент кафедры внутренних болезней и общей физиотерапии
к.м.н. Былова Н.А.

ГБОУ ВПО Российской Национальный Исследовательский Медицинский Университет
им. Н.И. Пирогова Минздравсоцразвития России, Москва, Россия

PSORIATIC ARTHROPATHY

Galkina O.N.

Scientific Advisor: Associate Professor, Department of internal medicine and General
physiotherapy Cand. Sci (Med) Bylova N.A.

Russian National Medical Research University. N.I. Pirogov Health Ministry Of Russia,
Moscow, Russia.

Пациентка 60 лет, поступила в стационар с жалобами на боли в мелких суставах кистей, стоп, коленных суставах, в голеностопных суставах и позвоночнике, преимущественно в пояснично-крестцовом отделе, длительную скованность, утомляемость и слабость, головные боли. Из анамнеза: впервые боли возникли в 2009г во всех группах суставов, позвоночнике, затем присоединились псoriатические высыпания на коже туловища и конечностей. В НИИР диагностирован псoriатический артрит. Получала НПВП, Метотриксат 10-20мг с неполным положительным эффектом. В течении последнего года - доза Метотриксата до 10мг в связи с частыми обострениями герпетической инфекции, требующей назначения противовирусных препаратов. Работоспособность снижена из-за болей в позвоночнике и суставах. Госпитализирована, в связи с обострением болей в позвоночнике, в области ахилловых сухожилий и суставах кистей, слабостью, длительностью скованностью. Состояние при поступлении: единичные псoriатические высыпания на коже туловища, локтевых суставах, коленные суставы деформированы за счет умеренных экссудативно-пролиферативных изменений, припухлость ахиллова сухожилия с двух сторон, пальпация пояснично-крестцового отдела позвоночника болезненна в области сакроилеальных сочленений, симптом Кушелевского положительный с обеих сторон. В лабораторных данных общий анализ крови, мочи, биохимический анализ крови в норме, выявлен антитела к Цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна-Барр. Лучевая диагностика: Рентгенография тазобедренных суставов: двусторонний сакраилеит 2ст. Рентгенография грудного отдела позвоночника: остеохондроз в грудном отделе позвоночника. Рентгенография кистей и стоп: деформирующий артоз в м/ф суставах 1 пальца левой кисти. Деформирующий артоз во 2м п/ф суставе левой стопы. В стационаре получала лечение: НПВП, Элафра 20мг, Трентал в/кап, в/суставные инъекции ГКС, п/в блокады ГКС в области ахилловых сухожилий в виде мазей. Выписана с улучшением с диагнозом: псoriатическая артрапатия. Сpondiloартритический вариант, энтеозиты, двусторонний ахиллоденит, двусторонний сакраилеит 2ст. ФН 2ст. Распространенный остеохондроз позвоночника.

ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ ПОДАГРЫ

Слепнева Е.М.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Былова Н.А.

ГКБ №4, Москва, Россия

GOUT: PROGRESSING CLINICAL COURSE

Slepneva E.M.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A.

SCH №4, Moscow, Russia.

Больной Е., 37 лет с 2000 года страдает подагрой, когда впервые появились рецидивирующие воспалительные явления в различных группах суставов, включая первый пястно-фаланговый сустав, множественные тофусы, частые обострения сопровождались лихорадкой. В НИИР диагностирован подагрический артрит. Заболевание имело прогрессирующее течение с формированием грубой деформации суставов кистей, стоп, анкилозов локтевых суставов. В 2012 году впервые выявлено нарушение почек, анемия. В течение последнего года постоянно беспокоят боли в коленных, локтевых, плечевых суставах. Больной мало двигается, практически не встает с кровати. Аппетит сильно снижен, из-за чего мало ест, практически не пьет жидкости. При поступлении состояние средней тяжести, астеник, кожные покровы и видимые слизистые бледные. Отеков, цианоза нет. Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно. В легких дыхание жесткое, хрипов нет, ЧД 16 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются АД 130/90 мм рт.ст., ЧСС 63 в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Мочеиспускание нарушено — олигоанурия. Тофусы в области локтевых суставов, на пальцах кистей, стоп. Отдельные тофусы — с белым, густым отделяемым без запаха. Коленные, голеностопные суставы деформированы за счет экссудативно-пролиферативных изменений. При исследовании мочи по Нечипоренко от 30.08.09: лейкоциты 110 000, эритроциты 800, цилиндры 200. Белок в моче от 10.09.13 0,066 г/л. Обращает на себя внимание и снижение уровня белка в крови - 51,4 г/л от 10.09.13, Нб 82 г/л от 18.09.13, ЦП 1.1. Креатинин от 18.09.13 87 мкмоль/л (СКФ по CG 83,18 мл/мин, по MDRD 78,42 мл/мин), что является положительной динамикой: 1.08 — креатинин 168 мкмоль/л, СКФ 49 мл/мин; 30.08 — креатинин 219 мкмоль/л, СКФ 37 мл/мин; 3.09 креатинин 170 мкмоль/л, СКФ 48,4 мл/мин). Известно, что больной длительное время принимал фенобарбитураты, что могло послужить причиной данной лабораторной картины, но не позволяет исключить анемию на фоне ХПН, В12-дефицитную анемию и фолиеводефицитную анемию. От проведения стернальной пункции больной категорически отказался, уровень В12 — 398 пг/мл. Данных за онкологический, язвенный процесс не получено. Восстановлен питьевой режим — уровень креатинина и мочевины нормализовался, дизурические явления отсутствуют. СКФ по CG 75,6, по MDRD 78,5. Сохранялся низкий уровень Нб — 83. Выставлен диагноз: «Подагра, хроническое течение, тофусная форма. Подагрический артрит, вторичный артроз коленных, плечевых, локтевых суставов, анкилоз локтевых суставов. Гипотрофия скелетной мускулатуры верхних, нижних конечностей. ФН 2-3. Подагрическая почка, ХПН 2 ст, анемия средней степени тяжести. Бронхиальная астма инфекционно-аллергическая форма, ремиссия. ДН 0. Энцефалопатия сложного генеза.»

**ТРУДНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ БАКТЕРИАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИЙ БОЛЬНЫХ С
ХРОНИЧЕСКИМ ЛИМФОЛЕЙКОЗОМ, ПРИНИМАЮЩИЕ ГОРМОНАЛЬНЫЕ
ПРЕПАРАТЫ**

Кузнецова Е.Е., Богданова М.В.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Былова Н.А.

ГКБ №4, Москва, Россия

**DIFFICULTIES IN THE TREATMENT OF BACTERIAL INFECTIONS IN
PATIENTS WITH CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA WHO TAKE
HORMONES**

Kuznetsova E.E., Bogdanova M.V.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A

CCH №4, Moscow, Russia.

Больная П., 71 год, в настоящее время находится в ГКБ №4 с жалобами на выраженную общую слабость, резкое снижение аппетита, темный жидкий стул, тошноту, рвоту желчью, рези при мочеиспускании. По данным выписных эпизодов с 2009г установлен диагноз хронического лимфолейкоза, по поводу чего пациентка получала курсы химиотерапии (последний апрель 2013г). По поводу лимфолейкоза, постоянно получает 1мг дексаметазона в сутки. В течение более 5 лет установлен диагноз СД II типа соблюдает диету. В течение длительного времени страдает хроническим циститом, уретритом, периодически сама принимает фурагин с положительным эффектом. Состояние ухудшилось в течение нескольких дней до госпитализации, когда появилось учащение и болезненность при мочеиспускании, также отметила повышение уровня глюкозы в крови. При госпитализации была доставлена с жалобами на резкую слабость, «смазанность» речи. Была направлена в ОРИТ по причине гипогликемии, вызванной голодом. Проводилась инфузионно-корригирующая, симптоматическая, гормональная терапия. В результате проводимых мероприятий состояние улучшилось: глюкоза крови стабилизировалась на момент осмотра – 5,6 ммоль/л. В настоящий момент пациентка находится в терапевтическом отделении с диагнозом Хронический пиелонефрит, обострение. ХПН II. Артериальная ренальная гипертензия, очень высокой категории риска. Хронический лимфолейкоз, состояние после химиотерапии. Сахарный диабет II типа, тяжелого течения, диабетическая нефропатия, гипогликемия от 12.09.2013. Было назначена антибактериальная терапия (ципрофлоксацин, цефтриаксон, офлоксоцин, амоксикилав, пефлоксацин). Несмотря на проведение этиотропной терапии, у пациента за время наблюдения периодически поднимается температура до 39,0С, сохраняется слабость, болезненность при мочеиспускании. Больная похудела на 5 кг за последние 20 дней. В анализах мочи отрицательная динамика с нарастанием количества белка, лейкоцитов и бактерий в моче. В посеве мочи на стерильность выявлен Enterococcus spp 10⁴, чувствительный к амикацину, амоксикилаву, имипинему, цефтазидиму, оксациллину, ципрофлоксацину. При динамической сцинтиграфии почек: нарушение уродинамики обеих почек по обструктивному типу. На УЗИ почек: расширение лоханок с обеих сторон до 2,4 и 2,7 см, чашечек до 2,4 и 2,7 см. Заключение: нарастание пиелокаликоэктазии почек. СКФ: 46,15 мл/мин. В БХ анализе крови нарастание креатинина: от 112 ммоль/л до 145 ммоль/л и мочевины от 17,4 ммоль/л до 21,1 ммоль/л от 12.09 до 09.10. Таким образом, учитывая прогрессирование заболевания и наличия фоновых заболеваний: сахарного диабета, лимфолейкоза, длительный анамнез глюкокортикоидной терапии, проводимое лечение не оказывает должного терапевтического эффекта, что ухудшает состояние пациентки и требует более тщательного подбора препаратов для этиотропного и патогенетического лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СПОНТАННОГО ПНЕВМОТОРАКСА БЕЗ ВЫРАЖЕННОЙ СИМПТОМАТИКИ

Салихов Р.А.

*Научный руководитель: профессор д.м.н. Каменев В.Ф., врач-ординатор, ассистент
Тюхтина А.С.*

Городская клиническая больница № 4 города Москвы, Москва, Российская Федерация

CLINICAL CASE OF OLIGOSYMPTOMATIC SECONDARY PNEUMOTHORAX

Salikhov R.A.

*Scientific Advisor: professor Dr. Sci (Med) Kamenev V.F., PhD student Tychtina A.S.
Moscow City Clinical Hospital № 4, Moscow, Russia.*

1 июля 2013 года в приёмное отделение ГКБ №4 поступил пациент 30 лет с жалобами на повышение температуры, озноб, слабость, отсутствие аппетита, интенсивный кашель, боль в правой половине грудной клетки. Из анамнеза: болен с 26.07, когда поднялась температура до 39°, появились озноб и недомогание. Принимал жаропонижающие препараты. В связи с ухудшением состояния вызвал бригаду СМП. Состояние при поступлении - средней тяжести, сознание ясное, кожные покровы бледные, сухие. Шрам от верхней срединной лапаротомии по поводу ЯБ 12пк в 2009 году. Температура тела – 38С. Дыхание поверхностное, ослабленное в нижних отделах, выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы. ЧДД=29 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. После проведения рентгенографии ОГК, общего клинического и биохимического анализов крови поставлен диагноз: Негоспитальная двусторонняя нижнедолевая абсцедирующая пневмония, железодефицитная анемия тяжелой степени. Начата терапия: Амикацин, Офлоксацин, Бацимекс. В течение шести дней на фоне проводимой терапии нормализовалась температура, улучшилось субъективное состояние, уменьшились симптомы интоксикации. Однако вечером седьмого июля произошёл резкий подъём температуры тела с 36,8 до 38,8С. Дежурным терапевтом сделана запись в истории болезни о неадекватном поведении больного, нарушении походки, психомоторном возбуждении, агрессивном отношении к медперсоналу. В связи с этим на консультацию был вызван невролог, который в процессе беседы выяснил следующее: пациент употребляет психотропные вещества, а приступ язвенной болезни в 2009 году был связан с употреблением 15 таблеток кодеина содержащего препарата «Нурофен плюс». Однако употребление наркотических препаратов, в том числе инъекционных, непосредственно в стационаре пациент отрицает. Ранее сданные анализы на ВИЧ, гепатит, сифилис отрицательны. В связи с ухудшением состояния и нарастанием симптомов интоксикации, была произведена смена препаратов на Бацимекс, Цефтазидим, Эритромицин. Утром 8.07 была проведена рентгенография ОГК, по результатам которой поставлен диагноз: эмпиема плевры под вопросом. В течение трёх последующих дней состояние нормализовалось, пациент отмечал некоторое улучшение самочувствия, однако жаловался на выраженную слабость. Учитывая продолжающиеся подъёмы температуры в вечернее время до 38,4-38,9С, было принято решение о проведении компьютерной томографии грудной клетки, на которой был обнаружен осумкованный пневмоторакс, занимающий 50% правой половины грудной клетки без смещения органов средостения, тимpanicкого перкуторного звука, и наличии дыхательных шумов в проекции полости. После проведения дренирования правой плевральной полости и вакуум-аспирации гнойного содержимого, больной был переведён в ГКБ №23 для дальнейшего лечения.

MYASTHENIA GRAVIS. СЛУЧАЙ СЛОЖНОЙ ДИАГНОСТИКИ*Князева В.С.*

*Научный руководитель: врач-невролог Захарова Н.Н.
ГКБ20, Москва, Россия*

MYASTHENIA GRAVIS. A CASE OF COMPLICATED DIAGNOSTICS*Knuzeva V.S.*

*Scientific Advisor: doctor Zakharova N.N.
City Hospital №20, Moscow, Russia.*

Больная О., 52 г., поступила в НО для б-х ОНМК ГКБ 20 с жалобами: на шаткость при ходьбе, головокружение несистемного характера. Ухудшение состояния накануне вечером, когда возникли в/у жалобы. Предварительный д-з: ишемический инсульт в ВБС. Объективно: АД 180/100 мм Hg. В неврологическом статусе: не доводит глазные яблоки до наружных спаек. Полуптоз справа. Парезов нет. Координаторные пробы неуверенно. В позе Ромберга неустойчива. В остальном - б/о. МСКТ головного мозга: признаки ишемического поражения варолиева моста. ДС БЦА: деформации ВСА, без значимого локального градиента ЛСК. В течение 2х дней сост-е улучшилось, жалобы регрессировали. На 3-и сут. наросла неврологическая симптоматика: 2-сторонний птоз; глазодвигательные нарушения: парез 1V ЧН справа, парез взора вверх, вниз; бульбарные нарушения, возник тетрапарез, преимущественно в проксимальных отделах конечностей. Симптомы нарастили в вечернее время, после введения прозерина отмечалось уменьшение выраженности. Пациентка обследована в Миастеническом Центре. На стимуляционной ЭМГ: нарушения нервно-мышечной передачи, не вполне характерные для миастении: амплитуды М-ответов резко снижены, величина блока не соответствует силе мышцы: при силе дельтовидной м-цы 1 балл, блок - 14%, ампл. М-ответа - 1.8 мВ. Прозерин. проба-положит., но не «драматическая». Употребление консервированных продуктов пациентка отрицала. Выставлен д-з: Миастения, генерализованная форма, с вовлечением в процесс краинобульбарной мускулатуры, тяжелое течение, недостаточная компенсация на фоне приема антихолинэстеразных препаратов (ЗВ). Рек-но: КТ средост-я для исключения тимомы, патогенетич. кортикостероидная терапия, АХЭ п-ты. Дополнение к анамнезу: со слов родственников больная до поступления в стационар употребляла некачественную пищу (просроченную, в герметичных упаковках). Вызван инфекционист: убедительных данных за острое инфекционное забол-е нет, однако требуется исключение ботулизма. Осмотрена сотрудниками ИКБ № 3: анамнестических, клинич. и эпидемиологич. данных за какое - либо инфекционное забол-е, в т.ч. ботулизм, нет. КТ ОГК: без патологии. Больная получала метипред и прозерин, но в связи с сохранением симптоматики и установлением д-за было решено перевести ее в ГКБ № 50. На момент перевода: стабильна, в сознании, дышит самостоятельно, АД 140/90 мм Hg, ЧСС 88/мин. В неврологич. статусе: грубая дизартрия, дисфония. Ограничение движения глазных яблок в стороны, вниз, кнутри, парез OD кнаружи. Полуптоз с двух сторон, более выражен справа, в положении сидя полуптоз уменьшается. Глазные щели OD<OS. Сглажены обе носогубные складки. горизонтальный нистагмоид при взгляде в стороны, при попытке удерживать глазные яблоки в состоянии отведений. Провисание мягкого нёба. Дисфагия. Тетрапарез конечностей до 2 б., больше выраженный в проксимальных отделах, дистально - до 3 б. Мышечный тонус снижен.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ТЯЖЕЛОЙ КОМОРБИДНОЙ ПАТОЛОГИИ У ПАЦИЕНТА МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

Цхаян А.Х., Зайцева Н.С., Лопаткина Е.Н.

Научный руководитель: ассистент к.м.н. Зайцева Н.С.

Кафедра внутренних болезней с основами общей физиотерапии №2, ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России, Ростов-на-Дону, Россия.

A CLINICAL CASE OF SEVERE COMORBID PATHOLOGY AT THE YOUNG AGE OF THE PATIENT

Thyayyan A.Kh., Zaytseva N.S., Lopatkina E.N.

Scientific Advisor: assistant of professor Cand. Sci (Med) Zaytseva N.S.

Chair of internal diseases with the basics of General physiotherapy №2, Nizhny Rostov state medical University, Russia, Rostov-on-Don.

Больной М, 39 лет, поступил в отделение общей терапии ФГУ «1602 Окружного военного клинического госпиталя» с жалобами на значительное увеличение размеров живота, отеки на ногах, подъемы артериального давления до 170/110 мм рт. ст., одышку, возникающую при физической нагрузке, сухость во рту, постоянное чувство жажды, общую слабость. Считает себя больным с 1996 года, когда отметил повышение веса на 20 кг с ежегодной прибавкой на 2-3 кг, начало заболевания связывает с лечением глюкокортикоидами болезни Рейтера. Объективно: Гиперстенического телосложения. Экспираторная одышка при физической нагрузке. ЧДД 20 в минуту. Границы сердца: верхняя - III межреберье, левая- VI межреберье, кнаружи от левой среднеключичной линии на 2см., правая- в IV межреберье кнаружи от правого края грудины на 2см. Тоны сердца приглушенные. Пульс 90 в минуту, удовлетворительного наполнения. АД 150/100 мм рт.ст. Живот увеличен в объеме за счет подкожной жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. После проведенного обследования диагностирована легочная гипертензия – СДЛА - 64,8 мм рт. ст. ПП, ПЖ дилатированы, ЛЖ увеличен в размерах. Гипертрофия ПЖ и ЛЖ (гипертрофирован за счет МЖП). Отмечается гипергликемия (13,2 ммоль/л), протеинурия и глюкозурия, дислипидемия. Диагностирован аутоиммунный тиреоидит с явлениями гипотиреоза, атеросклероз сосудов нижних конечностей. Поставлен диагноз: «Сахарный диабет II тип, средней степени тяжести. Диабетическая ангиопатия нижних конечностей, полинейропатия. Алиментарное ожирение IV степени. Жировой гепатоз без нарушения функции печени. Гипертоническая болезнь второй стадии. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия напряжения I ФК. Атеросклероз аорты. Атеросклеротический кардиосклероз. ХСН ФК II. Аутоиммунный тиреоидит с явлениями гипотиреоза легкой степени. Хронический панкреатит, бескаменный холецистит, ремиссия. В результате проведенной комплексной интенсивной терапии(инсулинотерапия сахарного диабета, кардиотропные, метаболические, мочегонные средства) отмечался незначительный положительный эффект, одышка, отеки уменьшились, сохраняется общее недомогание. Вывод: Больной в 39 лет страдает множеством тяжелых взаимоусугубляющих патологий, которые представляют собой потенциальную угрозу для жизни. В развитии комплекса взаимосвязанных нарушений углеводного и липидного обменов, механизмов регуляции артериального давления основная роль отводится снижению чувствительности тканей к инсулину, вследствие лечения болезни Рейтера глюкокортикоидами. Однако столь стремительное прогрессирование заболеваний можно связать с отсутствием у больного осознанности всей тяжести его состояния, полным не соблюдением рекомендаций врачей. Вследствие

чего на сегодняшний день прогноз для жизни пациента в столь молодом возрасте крайне неблагоприятный.

а-79

СИНДРОМ БРУГАДА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Карабашева М.Б.

Научный руководитель: зав. кафедрой факультетской терапии педиатрического факультета профессор д.м.н. Федулаев Ю.Н.

Кафедра факультетской терапии педиатрического факультета, Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова, ГКБ № 13, Москва, Россия.

BRUGADA SYNDROME. CLINICAL OBSERVATION

Karabasheva M.B.

Scientific Advisor: head of the Department of Therapy, Faculty of Pediatrics professor Dr. Sci (Med) Fedulaev Y.N.

Department of Faculty Therapy, Faculty of Pediatrics, the Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov, City Hostital №13, Moskow, Russia.

Больной М., 32 года, водитель автобуса №..., 24.04.2013 года на работе за рулем автобуса на остановке «13ГКБ» появилась резкая слабость, кратковременная потеря сознания. Охраной 13ГКБ был доставлен в блок КР. Из анамнеза известно, что родился от 1-й беременности, мать – здоровая, отец умер внезапно в 35 лет от ОСН. Родился и развивался соответственно возрасту. В 17-лет отмечался кратковременный эпизод потери сознания, без судорог, по поводу которого наблюдался в невролог. отделении с диагнозом: ВСД, в связи с чем был признан ограниченно годным к ВС. Прием АД, кокаина, диету с ограничением тиамина отрицает. 15.12.2012г и 10.01.2013г отмечались 2 кратковременных эпизода потери сознания. За мед. помощью не обращался. При прохождении диспансеризаций и ежедневных предрейсовых осмотров жалоб не предъявлял, патологии выявлено не было. Женат. Имеет 2-х детей. При осмотре: пациент нормостенического телосложения, кожные покровы бледные, влажные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД-16 в мин. Границы сердца в норме, тоны сердца приглушенные, ритмичные. ЧСС- 68 в мин. АД 110/70 мм.рт.ст. На ЭКГ 24.04.2013г: ритм синусовый, правильный; ЧСС – 68 в мин., полувертикальное положение ЭОС, форма желуд. комплекса в отведениях V1-V3 в виде Rs (QRS-95мс) с седловидным подъемом сегмента ST выше 200 мкВ и положит. зубцом Т, сливающимся с подъемом сегментом ST. С учетом анамнеза, клинической и эрг картины диф. диагноз проводился с: с-м РРЖ, перикардитом, ГПЖ, ОИМ ПЖ, ТЭЛА, патологией ПЩЖ, эпилепсией. Лаб.-инструмен. скрининг: ЭКГ; эхо-КГ; рентгенография ОГК; УЗИ ЩЖ и ПЩЖ, БП и ЗБП; ЭЭГ, КТ ГМ и ОГК; ОАК и БАК, тропонин – патологических критериев не выявлено. Проведена ФП с новокаинамидом с параллельной регистрацией ХМ ЭКГ: на дозе в 5 мг/кг в отведение V2 отмечается приходящее замедление проводимости по ПНПГ с ув. степени подъема сегмента ST до 250 мкВ с регистрацией ранней ЖЭ, при ув. дозы до 10 мг/кг – выше указанные изменения стали регистрироваться постоянно. Индуцировать ПЖНСР и изменения формы и полярности зубца Т, характерные для I типа с-ма Бругада не удалось, в связи с отказом пациента. За период 72-ч регистрации ПЖНСР не было. При МГИ выявлены мутации в гене SCN5A. Больной выписан под динамическое наблюдение аритмолога с рекомендациями на МСЭ, возможной установки кардиовертера; избегать состояний, приводящих к повышению тела; воздерживаться от приема ваготоников, а-АМ., б-АБ., АД, 1А и 1С классов ААП. Рекомендовано проведение ЭКГ и МГИ детей.

ТЕЧЕНИЕ СТЕНОКАРДИИ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 2 ТИПА

Грачёв А.А.

Научный руководитель: доцент к.м.н. Былова Н.А.

Городская клиническая больница №4, Москва, Российская Федерация

DURING ANGINA IN DIABETES MELLITUS TYPE 2

Grachev A.A.

Scientific Advisor: associative professor Cand. Sci (Med) Bylova N.A.

City Clinical Hospital №4, Moscow, Russian Federation.

Мужчина 47 лет, поступил в терапевтическое отделение с предположительным диагнозом - гипертоническая болезнь 3 ст. Гипертонический криз от 02.10.13. Рецидивирующие носовые кровотечения. Жаловался на носовое кровотечение на фоне повышения АД до 180/90 мм рт. ст. Анамнез заболевания: Перенес 5 инфарктов миокарда с 2010г по 2012 г. Трижды перенес стентирование коронарных артерий. ГБ с 20 лет, максимальное повышение АД до 220/110 мм рт. ст., принимает пристариум 10 мг, коринфар. 17.09.13 возникло носовое кровотечение на фоне высоких цифр АД, остановленное по СМП. Настоящее кровотечение возникло около 5 часов утра 02.10.13г, госпитализирован. СД 2 типа, принимает репаглинид 2мг 3 р/д. Инвалид 2 группы. Проживает в семье. Есть дочь. Вредные привычки: курение с 15 до 45 лет (2 пачки в день). Отец умер от инфаркта миокарда. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД 16 в мин. Отеков нет. Тоны сердца глухие, ритмичные. АД 160/85. ЧСС 60 в мин. Пульс 60 уд. в мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления без особенностей. Консультация ЛОР-врача от 02.10.13г. Заключение: Произведена передняя тампонада правой половины носа. Консультация ЛОР-врача от 13.10.13г в связи с носовым кровотечением: в зоне Киссельбаха справа полиповидное образование размером 0,5x0,5 см. Произведена передняя тампонада. 14.10.13г слизистые полости и перегородки чистые. ОАК, б/х АК, ОАМ, ан. мочи по Ничепоренко без особенностей. Гликемический профиль от 10.10.13г 9:00 - 7,4, 13:00 - 5,4. На ЭКГ от 02.10.13г рубцовые изменения миокарда передней и верхних отделов боковой стенки миокарда ЛЖ. На ЭхоКГ от 09.10.13г уплотнение аорты и аортального клапана. Аневризма ЛЖ. Умеренное снижение глобальной сократимости ЛЖ. Признаки гипертрофии и нарушения диастолической функции ЛЖ. На УЗИ брюшной полости от 09.10.13г диффузные изменения печени по типу жирового гепатоза. На рентгенограмме ОГК от 02.10.13г легочные поля без патологических теней, обызвествление переднего отрезка 1 ребра слева. Легочный рисунок без особенностей, корни структурны. Диафрагма и синусы четкие. Сердце увеличено за счет дуги ЛЖ. Аорта уплотнена. Консультация эндокринолога от 03.10.13г. Заключение: СД 2 типа, тяжелого течения, субкомпенсация. Диабетическая макроангиопатия (ОИМ). Ожирение 2 степени. Рекомендовано таб. репаглинид 2 мг 3 р/д, таб. метформин 500 мг 2 р/д. Лечение: атенолол, лозап, амлодипин, этамзилат в/м, репаглинид, метформин, омепразол, аминокапроновая кислота в/в, бромгексин, амоксициллин, кардикет. Диагноз при выписке: гипертоническая болезнь 3 ст, риск 4. Гипертонический криз от 02.10.13. Рецидивирующие носовые кровотечения. Постинфарктный кардиосклероз, стентирование коронарных артерий от 2012 г. Сахарный диабет 2 типа, средней тяжести, субкомпенсация. Ожирение 2 степени.

**РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПНЕВМОТОРАКС НА ФОНЕ БУЛЛЕЗНОЙ
ЭМФИЗЕМЫ ЛЕГКИХ У ПОЖИЛОЙ БОЛЬНОЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМ
ПОРОКОМ СЕРДЦА**

Кирьянова А.Ю., Быстрыанская А.А., Квитко Ю.А.

Научный руководитель: проф., дмн, Мелентьев А.С., доцент, кмн Голубев Ю.Ю.

Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им.

Н.И.Пирогова, Москва , Россия.

**PNEUMOTHORAX IN PATIENT WITH BULLS IN LUNGS AND RHEUMATIC
HEART DISEASE**

Scientific Advisor: Professor Melentiev A.S., ass. professor Cand. Sci (Med) Golubev U.U.

The Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov, Moskow, Russia
Предлагаемый к анализу клинический случай представляет интерес как сложный для диагностики пример полиморбидной патологии с развитием жизнеугрожающих осложнений. Пациентка 85 лет астенического телосложения, в детстве перенесла скарлатину, осложнившуюся митральной недостаточностью. В молодости работала балериной, тяжелые физические нагрузки переносила хорошо, 4 года назад перенесла инфаркт миокарда. Проходила лечение в Израиле, где проводилась ангиопластика со стентированием, тогда же был обнаружен аортальный стеноз. 15.10.13 в Институте кардиологии им. А.Л. Мясникова у больной был заподозрен отрыв хорды митрального клапана, в связи с чем она была госпитализирована в ГКБ№4. При поступлении состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. ЧДД - 17 в мин., ЧСС - 60 в мин., АД - 100/60 мм.рт.ст., разлитой верхушечный толчок смешен влево на 2 см. В 1 точке аускультации систолический шум, который проводится в аксилярную область, во 2 и 5 точках – грубый систолический шум, который проводится на сосуды шеи. Дыхание справа не выслушивается, там же тимпанический перкуторный звук. На рентгенограмме обнаружен тотальный правосторонний пневмоторакс, легкое коллабировано полностью. В связи с этим в отделении реанимации проведена плевральная пункция, легкое расправилось, больная переведена в терапевтическое отделение. 24.10.13 повторился эпизод пневмоторакса. При КТ выявлена булла в проекции нижней доли коллабированного правого легкого. В динамике состояние ухудшается: одышка в покое, нарастает слабость, ЧДД - 22 в минуту, справа дыхание не прослушивается, и больная вновь переводится в реанимацию для дренирования плевральной полости. У больной был исключен туберкулез и абсцесс легкого, поэтому причиной ее рецидивирующих пневмотораксов, на наш взгляд, является буллезная эмфизема.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ГОРАМА-СТАУТА

Максимкина И.М.

Научный руководитель: д.м.н., профессор Румянцев С.А.

*Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н.И.
Пирогова, Москва, Россия.*

CLINICAL CASE OF GORHAM-STOUT SYNDROME

Maximkina I.M.

Scientific advisor: prof. Rumiantsev SA.

the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

Пациентка Ш., 20 лет. В сентябре 2005г., спустя 2 месяца после травмы (падение с высоты собственного роста) обратилась к врачу с жалобами на сильные боли в т/б суставах при ходьбе, ограничение движения. При проведении Rg-графии костей таза был выявлен перелом правой седалищной кости. Данная ситуация была расценена, как остеомиелит. Проведена биопсия седалищной кости справа – данных за неопластический процесс и туберкулез нет. В ноябре 2005г. госпитализируется в РОНЦ им. Блохина с диагнозом: «опухоль правой половины костей таза (sarcoma Юинга?)». При обследовании: гистологическая картина с учетом клинико-рентгенологических данных соответствует болезни Горама-Ставта (лимфангиоматоз с массивным остеолизисом). В дальнейшем регулярно наблюдалась в поликлинике ЦИТО им. Н.И. Приорова, однако специфической терапии не получала. В декабре 2012г. обратилась в ФНКЦ ДГОИ с жалобами на боли в левой ягодичной области, периодические трудности при мочеиспускании и дефекации. Рентгенография костей таза: отсутствуют кости таза справа, а также основная масса крестца (кроме S1?). Головка правой бедренной кости расположена высоко – в «ложе» правой подвздошной кости. Отмечается остеопороз видимых отделов правой бедренной кости, суставная поверхность правой бедренной кости деформирована, контур ее ровный, шейка истончена. Левая подвздошная, седалищная и ветви лобковой кости истончены, деформированы. Нельзя исключить краевой перелом гребня левой подвздошной кости со смещением дистального отломка каудально на величину кортикального слоя. Тела S1 и L5 позвонков уплощены, деформированы, с явлениями остеолиза. Со стороны видимых отделов левой бедренной кости костных деструктивных и травматических изменений не выявлено. По данным МРТ таза: замещение костей таза справа и проксимально слева, а также крестца соединительной тканью, содержащей капиллярно-сосудистую сеть с инфильтрацией левой подвздошной кости, седалищной кости, L5 позвоночника и межфасциальных пространств. Проксимальное смещение правого бедра с признаками дистрофии. Флегмоны мягких тканей ягодиц с обеих сторон. 02.02.2012 произведено дренирование абсцесса мягких тканей ягодичной области слева и ревизия свищевого хода справа. По данным микробиологического исследования содержимого абсцесса – *Staphylococcus aureus*. Назначена антибактериальная терапия. 29.02.12 выполнена открытая биопсия правой подвздошной кости с последующим гистологическим исследованием. Заключение (материал консультирован проф. А.Г. Талалаевым): патологические изменения соответствуют гемангиому, что не противоречит синдрому Горама-Ставта при наличии клинических данных. При ИГХ исследовании: на клетках эндотелия получена позитивная реакция с анти – CD34; экспрессии Podoplanin и VEGF не выявлено. Учитывая отсутствие экспрессии Podoplanin и VEGF, было принято решение начать терапию ПегИнtronом в начальной дозе 30 мкг, далее по 80 мкг 1 раз в неделю. Однако в связи с незначительным эффектом от терапии ПегИнtronом (по данным МРТ отсутствие ожидаемой положительной динамики на фоне приема препарата) и

выраженностью его побочных эффектов (эмоциональная лабильность, нервозность, выраженная боль в грудной клетке) препарат отменен, начато лечение препаратором Рапамун (с целью возможного приостановления остеолизиса, уменьшения пролиферации лимфатических сосудов на фоне приема препарата) в дозе 1 мг/сутки р/ос ежедневно. В марте 2013г. в б/х анализе сыворотки крови – повышенный уровень мочевины и креатинина, принято решение о паузе в терапии Рапамуном. Консультирована хирургом-ортопедом (клиника Шарите, Берлин), рекомендовано динамическое наблюдение и контроль МРТ, оперативное вмешательство не показано в связи с низкой эффективностью и риском развития жизнеугрожающих осложнений. Таким образом, прогноз у данной пациентки не благоприятный, в связи с ИГХ особенностями субстрата поражения, невозможностью применения ингибиторов VEGFR, поздним началом патогенетической терапии и отсутствием возможности проведения хирургической коррекции.

Секция «Акушерство и гинекология»

e-4

ОСТРОЕ ОТРАВЛЕНИЕ ПРЕГАБАЛИНОМ У БЕРЕМЕННОЙ НА ФОНЕ ДЛИТЕЛЬНОГО УПОТРЕБЛЕНИЯ ПСИХОАКТИВНЫХ ВЕЩЕСТВ

Бебякина Е. Е., Киреева И. В.

*Научный руководитель: заведующий курсом реанимации, интенсивной терапии и
экстремальной медицины доцент к.м.н. Яцинюк Б. Б.*

ГБОУ ВПО ХМАО - Югры, Ханты-Мансийск, Россия

ACUTE POISONING BY PREGABALINE OF THE PREGNANT WOMAN ON A BACKGROUND OF LONG-TERM USE OF PSYCHOACTIVE SUBSTANCES

Bebjakina E. E., Kireeva I. V.

*Scientific Advisor: manager by cours of reanimation associative professor Cand. Sci (Med)
Yatsinyuk B. B.*

The state medical academy of Khanty-Mansiysk, Russia

В научной литературе представлены неоднозначные данные об аддиктивном потенциале прегабалина, некоторые авторы сообщают о его незначительности, другие же описывают выраженную зависимость от него. Пациентка обнаружена коллегами на рабочем месте около 17:00 сидящей на стуле, при попытке контакта психомоторное возбуждение. Из амбулаторной карты: беременность 20 недель. Хронический гепатит С в фазе репликации, минимальной активности. Жалоб не предъявляет ввиду тяжести состояния. При общем осмотре: сознание - кома I, продуктивному контакту не доступна, периодически психомоторное возбуждение, SpO₂ 94%, АД 140/90 мм.рт.ст. (ЧСС 74 удара в мин.). Так как на момент осмотра преобладала неврологическая симптоматика, был выставлен DS: Кома предположительно токсического генеза. Экспресс-тест на наркотики отрицательный. Из-за тяжести состояния переведена на ИВЛ. На фоне проводимой седации мидозаламом и форсированного диуреза (плазмалит, нормофундин) АД на уровне 120-135/70-90 мм.рт.ст., наблюдалось снижение SpO₂ со 100 до 80% с появлением в нижних отделах легких мелкопузырчатых влажных хрипов. При отмене седации (через 10 часов после поступления), экстубирована, наблюдалось психомоторное возбуждение, в пространстве, времени, собственной личности дезориентирована, не адекватна. К концу первых суток и суточного проведения форсированного диуреза состояние улучшилось: состояние средней степени тяжести, сознание - легкое оглушение, спонтанное адекватное дыхание, переведена в неврологическое отделение в виду энцефалопатии смешанного генеза. В динамике состояния: Нb снижение с 107 г/л до 92 г/л. К анамнезу: со слов пациентки принимала кодеинсодержащие препараты, узнав, что беременная, перешла на прием внутрь капсул «Лирика», вчера одномоментно приняла 900 мг прегабалина. Цель приема препарата полностью не раскрывает. По УЗИ плода сердцебиение 152 удара/мин., отслойки плаценты не визуализируется, локального тонуса стенок матки не выявлено. Принятая доза, вызвавшая нарушения в центральной нервной системе и угнетение дыхания по центральному типу были доминирующими в клинике отравления. Влияние прегабалина в токсической концентрации и изменение показателей фонового заболевания – анемии еще предстоит выяснить.

СЛУЧАЙ ОСТРОГО ОТРАВЛЕНИЯ ДРОТАВЕРИНОМ У РЕБЕНКА

Киреева И. В., Бебякина Е. Е.

*Научный руководитель: заведующий курсом реанимации, интенсивной терапии и
экстремальной медицины доцент к.м.н. Ячинюк Б. Б.*

ГБОУ ВПО ХМАО - Югры, Ханты-Мансийск, Россия

A CASE OF ACUTE POISONING BY DROTAVERIN IN A CHILD

Kireeva I. V., Bebyakina E. E.

*Scientific Advisor: manager by cours of reanimation associative professor Cand. Sci (Med)
Yatsinyuk B. B.*

The state medical academy of Khanty-Mansiysk, Russia

Но-шпа (дротаверин) - один из препаратов, наиболее широко используемых населением России, в связи с чем нередки случаи острых отравлений, проявляющиеся кардиодепрессией, нарушением сердечного метаболизма и гемодинамическими нарушениями. Описывается клинический случай острого отравления дротаверином у ребенка в возрасте 1 год 4 месяца, закончившийся выздоровлением. Препарат ориентировочно в дозе 400 мг принимался в течение часа дома (9.00-10.00) ввиду его доступности. В 10.20 родителями самостоятельно вызвана рвота (с повреждением слизистой задней стенки глотки и рефлекторной остановкой дыхания), за 5-7 минут до приезда СМП «взгляд стал плавающим, на окружающих не реагировала, наблюдалась судорожная готовность». В 10.35 доставлена в ОАРИТ Окружной клинической больницы г. Ханты-Мансийска в тяжелом состоянии, кома I, обусловленная токсико-гипоксической энцефалопатией, дыхательной недостаточностью (ЧДД 40/мин, SpO₂ 80%), декомпенсированным нарушением КЩС, судорожным синдромом. Больная переведена на ИВЛ, вводился дипридан 6 мл/час. Аускультативно тоны сердца ясные, ритмичные, по левому краю грудины выслушивается короткий систолический шум. На ЭКГ ритм синусовый, ЧСС=120, ЭОС неопределенная, значительное удлинение интервала QT 422 мс. На R-графии органов грудной клетки – небольшое снижение пневматизации правого легкого, при санации трахео-бронхиального дерева (большое количество вязкого отделяемого белого цвета) - предположительно аспирация рвотными массами. На фоне проводимой комплексной терапии общее состояние тяжелое: умеренная брадикардия 98-104 уд./мин, АД 98-90/44-48 мм.рт.ст., SpO₂ 98-100%, психомоторное возбуждение к концу первых суток пребывания в АРО, седатирована дормикумом. Стабилизация состояния к середине вторых суток комплексной терапии: ЧСС 125 уд/мин, АД 100/48 мм.рт.ст, ЧДД 34/мин, SpO₂ 98%. Проведенное судебно-химическое исследование качественным методом обнаружило дротаверин в крови, моче. Возникшие рефлекторные нарушения дыхания и функции ЦНС с последующим развитием аспирационного синдрома и ацидоза были обусловлены отсутствием у родителей навыков оказания помощи, а принятая доза дротаверина, превышающая максимальную суточную дозу в 3,5 раза не вызвала выраженных гемодинамических нарушений. Своевременное обращение за медицинской помощью, положительная реакция на проводимую терапию привели к благоприятному исходу.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ ПАЦИЕНТА С ГИПОТАЛАМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Рубан В. В., Ситникова Ю. В.

Научный руководитель: профессор кафедры СНиАРП д.м.н. Кулигин А. В.

ГУЗ ОКБ г. Саратов, Саратов, Россия

CLINICAL OBSERVATION OF INTENSIVE THERAPY OF A PATIENT WITH THE HYPOTHALAMIC SYNDROME

Ruban V. V., Sitnikova Y. V.

Scientific Advisor: professor of the Department of emergency and anesthesiology-resuscitation help of Saratov State Medical University Dr. Sci (Med) Kuligin A. V.

Regional clinical hospital of Saratov, Russia

Больной 21 год доставлен в ОРИТ №3 ГУЗ ОКБ г. Саратова с диагнозом: Осн.: ЗЧМТ с ушибом головного мозга тяжёлой степени. Множественные контузионные очаги головного мозга. Осл.: ДАП-синдром. Отёк головного мозга. Из анамнеза известно, что пострадавший был сбит машиной, госпитализирован в ОРИТ ЦРБ г. Маркс, откуда на 4-е сут. по линии санитарной авиации был направлен в ОКБ г. Саратова. Объективно: состояние тяжелое, сознание угнетено до уровня кома I-II (по ШКГ 8–9 баллов). Функция дыхания протезируется аппаратом ИВЛ “Drager Evita 2 dura” в режиме IPPV. Гемодинамика нестабильна, поддерживается инфузией допамина в вазопрессорных дозах. АД=140-145 и 90-95 мм рт. ст., ЧСС=110-135 в мин. Морфологическая картина заболевания подтверждена МРТ-исследованием, клинические симптомы укладывались в гипоталамический синдром. Клинически гипоталамический синдром проявлялся у пациента в виде: стойкого гипертермического синдрома в течение 10 сут., резистентного к антипириетической терапии, лихорадка носила умеренный и высокий характер; нарушений обмена веществ на фоне дисфункции желудочно-кишечного тракта (питание усваивалось не полностью) и нарушения гормонального фона (преобладания гормонов катаболической функции), выраженной полиурии (до 5-7 л/сут); трофических нарушений, проявившихся в течение 10 сут. (резкое похудание на 15 кг) развитием, плохо поддающихся лечению, пролежней на пятых областях, копчике, лопатках, в области остистых отростков грудного отдела позвоночника, локтей; диффузной мышечной дистрофией с последующей атрофией всех групп мышц; вегетативными нарушениями; стойкой синусовой тахикардией (104–132 в мин). Проводилась респираторная поддержка, инфузионная, трансфузионная, гипотермическая (антипириетики и физические методы), смешанное питание до 4500 ккал, седативная, антиоксидантная, антибактериальная терапия. На фоне проводимой терапии через 2-е сут. удалось отойти от симпатомиметической поддержки, на 9-е сут. - от респираторной поддержки. С 15-х сут. перешли к вазоактивной, ноотропной терапии и полностью на энтеральное зондовое питание. Проявления дизэнцефального синдрома купировались через 18 сут.: гипертермия не рецидивировала с 14-х сут., тахикардия не было на 16-е сут., с 14-х сут. пролежни активно гранулировали, а масса тела стабилизировалась и в дальнейшем не уменьшалась. На 28-е сут. больной переведен в палату нейрохирургического отделения для продолжения лечения и реабилитации. Таким образом, у пациентов с ЗЧМТ, осложнённых ДАП-синдромом одним из осложнений на которое необходимо обращать внимание и своевременно оптимизировать интенсивную терапию является гипоталамический синдром.

Секция «ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ»

09:07-09:14	Неотложное состояние в дерматологии: Псориатическая эритродермия	<i>Глибко Кирилл Васильевич</i>
09:14-09:21	Сочетание псориаза и атопического дерматита	<i>Кудлинская Галина Степановна</i>
09:21-09:28	Клиническое наблюдение пациента с абсцедирующим, подрывающим фолликулитом и перифолликулитом	<i>Колчева Полина Александровна</i>
09:28-09:35	Кожные проявления синдрома Иценко-Кушинга у пациента с острым лимфобластным лейкозом	<i>Слепнева Ольга Сергеевна</i>
09:35-09:42	Многоликая кератоакантома. Трудности в дифференциации	<i>Храпская Ксения Сергеевна</i>
09:42-09:49	Буллезная токсикодермия	<i>Маркина Мария Александровна</i>
09:49-09:56	Эритема неясного генеза	<i>Григорьева Екатерина Борисовна</i>
09:56-10:04	Клинический случай редкого дерматоза	<i>Стрелкович Татьяна Игоревна</i>
10:04-10:15	Перерыв	

Секция «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

10:15-10:22	Клинический случай абсцесс брыжейки толстого кишечника у ребенка 5 лет	<i>Шамиева Л.В., Магдиев Д.Г., Султанова Г.И., Сайфутдинов Э.В., Масnavieva A.P.</i>
10:22-10:29	Клинический разбор пациента с остеосаркомой дистального метафиза левой бедренной кости стадия IIIB (T2N0M0)	<i>Шифрин Юрий Александрович</i>
10:29-10:36	Случай успешной коррекции аномального отхождения левой легочной артерии от правой легочной артерии и стеноза трахеи	<i>Яременко Екатерина Юрьевна</i>
10:36-10:43	Клинический случай острого тромбоза глубокой вены бедра у ребенка 3 лет	<i>Винокурова Юлия Николаевна</i>
10:43-10:50	Клинический разбор пациента с омфалоцеле и фreno-перикардиальной грыжей	<i>Волкова Анастасия Алексеевна</i>
10:50-10:57	Клинический случай лечения ребенка 3 лет с тяжелыми последствиями термической травмы	<i>Петрова Нина Геннадьевна</i>
10:57-11:04	Попытка реплантации левой нижней конечности у ребенка 18 дней жизни	<i>Короткова Евгения Сергеевна</i>
11:04-11:11	Клиническое наблюдение ребенка 13 лет с диагнозом: первичный идиопатический панникулит (болезнь Вебера-Крисчена)	<i>Ратников Сергей Александрович</i>
11:11-11:18	Патологические артериовенозные коммуникации магистральных сосудов у двухмесячного ребенка	<i>Смолянкин Александр Анатольевич</i>
11:18-11:25	Клинический случай: миофибробластическая опухоль брюшной полости	<i>Барыбина Юлия Олеговна</i>
11:25-11:35	Перерыв	

Секция «ОБЩАЯ ХИРУРГИЯ»

11:35- 11:42	Трудности диагностики ущемленных грыж	<i>Аббасов Эгер Тагирович, Зарнамбетова Маира Акнамбетовна</i>
11:42- 11:49	Редкий случай транслокации головки плечевой кости при травме плечевого сустава	<i>Суханкин Максим Валерьевич, Терехова Анна Владимировна, Феоктистова Елена Генадьевна</i>
11:49- 11:56	Родоразрешение пациентки с врожденной гипофизарной недостаточностью	<i>Аббазова Эльмира Ильшатовна, Симонова Вероника Константиновна</i>
11:56- 12:03	Клинический разбор пациентки с врастанием плаценты	<i>Нестерова Анастасия Олеговна</i>
12:03- 12:10	Редкое осложнение коронарографии с разрывом верхнесегментарной артерии почки, приведшим к кровотечению	<i>Либерзон Илья Григорьевич</i>
12:10- 12:17	Случай успешного лечения каротидной хемодектомы, осложнившийся интраоперационным тромбозом левой	<i>Панфилов Владислав Андреевич, Еречканова Дарина Мухсиновна</i>
12:17- 12:24	Случай успешного лечения гангрены правой стопы с сохранением кровоснабжения конечности	<i>Шубенок Мария Вячеславовна</i>
12:24- 12:31	Случай успешной коронаропластики в условиях интраоперационных тромботических осложнений	<i>Дубинина Анастасия Сергеевна</i>
12:31- 12:40	Перерыв	

Секция «ПЕДИАТРИЯ»

12:40- 12:47	О случае ранней диагностики и успешной ферментзамещающей терапии болезни Помпе у ребенка	<i>Филатова Екатерина Анатольевна</i>
12:47- 12:54	Синдром Ди Джорджи: сложности диагностики	<i>Митченко Екатерина Олеговна</i>
12:54- 13:31	Клинический случай туберозного склероза у ребенка первого года жизни с высокой коморбидностью	<i>Сиденко Андрей Владимирович</i>
13:31- 13:38	Клинический случай кожно-мраморной венозной мальформации	<i>Хаспекова Мария Георгиевна</i>
13:38- 13:45	Удвоение дуги аорты	<i>Курбанова Амина Рашидовна</i>
13:45- 13:52	Случай сочетания тяжелого комбинированного врожденного порока сердца с полным обратным расположением органов	<i>Костомарова Елена Андреевна</i>
13:52- 13:59	Трудности в постановке диагноза первичного иммунодефицита	<i>Бондаренко Владислав Павлович</i>
13:59- 14:06	Синдром тестикулярной феминизации	<i>Бунегина Лариса Александровна Герасименко Дарья Валентиновна</i>
14:06- 14:13	Синдром МакКьюна-Олбрайта	<i>Почекайло Алексей Сергеевич, Ламеко Елена Валерьевна</i>
14:13- 14:20	Мукополисахаридоз, тип III A у пациента 15 лет	<i>Следков Дмитрий Геннадьевич</i>
14:20-	Болезнь Данон	<i>Петровский Дмитрий Юрьевич</i>

14:27		
14:27- 14:34	Клинический случай болезни Гоше	<i>Лапцевич Александра Анатольевна</i>
14:34- 14:41	Тромбофилия как причина ишемического энцефалита у ребенка 4 лет	<i>Максимкина Ирина Михайловна</i>
14:41- 14:50	Перерыв	

Секция «ТЕРАПИЯ»

14:50- 14:57	Эктопическая аденома паратитовидной железы	<i>Есламгалиева Шолпан Нурлановна, Жаксылыков Жандос Беккалиевич</i>
14:57- 15:04	Парный случай редкого заболевания: МакроГлобулинемия Вальденстрема	<i>Вищипанова Татьяна Евгеньевна</i>
15:04- 15:11	Сердечно-сосудистый континуум на этапах высоких медицинских технологий: причины неудач	<i>Газизянова Виолетта Маратовна</i>
15:11- 15:18	Раковый больной и роковые лучи	<i>Лунева София Сергеевна, Савин Александр Владимирович</i>
15:18- 15:25	Случай рецидивирующей тромбоэмболии легочной артерии у больной с наследственной тромбофилией	<i>Юрматова Ольбике Таймасхановна</i>
15:25- 15:32	Клинический случай поздней диагностики синдрома Марфана у больной 47 лет, перенесшей протезирование восходящего отдела аорты и аортального клапана по поводу расслаивающей аневризмы	<i>Егоров Петр Валерьевич, Несова Полина Владимировна</i>
15:32- 15:39	Клиническое наблюдение пациентки с болезнью Такаясу	<i>Слесаренко А.С., Амо Э.Р., Лафишева Е.О., Оганесян К.Б.</i>
15:39- 15:46	Сложности дифференциального диагноза кардиомиопатии Такоцубо и острого коронарного синдрома	<i>Дьячкова Дарья Викторовна, Дудко Семен Владимирович</i>
15:46- 15:53	Дерматомиозит в дебюте онкологического заболевания	<i>Красная Ярослава Леонидовна</i>
15:53- 16:00	Идиопатический миелофиброз, выявленный у больного с выраженной гепатосplenомегалией	<i>Морозкина Анастасия Викторовна</i>
16:00- 16:07	Инфекционный эндокардит с поражением всех 4 клапанов, осложненный абсцессом миокарда, клинический	<i>Часовских Александр Владимирович, Гриб Андрей Ливиевич, Бондарева Ксения Руславовна</i>
16:07- 16:14	Больной с гидроперикардом в следствии бронхоальвеолярного рака	<i>Периг Мария Ярославовна</i>
16:14- 16:21	Трудности лечения бактериальных инфекций больных с хроническим лимфолейкозом, принимающие гормональные препараты	<i>Кузнецова Елена Евгеньевна, Богданова Мария Викторовна</i>
16:21- 16:28	Синдром Бругада. Клиническое наблюдение	<i>Карабашева Мадина Борисовна</i>
16:28- 16:35	Рецидивирующий пневмоторакс на фоне буллезной эмфиземы легких у пожилой больной с ревматическим пороком сердца	<i>Кирьянова А.Ю., Быстрынская А.А., Квитко Ю.А.</i>
16:35- 17:00	Перерыв	

ПОСТЕРНАЯ СЕКЦИЯ»

Клиническое наблюдение пациента 33 лет с артериальной гипертензией и наследственной тромбофилией, осложнившихся ишемическим инсультом	Атабегашвили Мария Рубеновна, Степханян Мальвина Степановна
Синдром Эйзенменгера у пожилой больной на фоне вторичного дефекта межпредсердной перегородки	Рязанцева Екатерина Евгеньевна
Стероидная кардиомиопатия	Миндлина Софья Дмитриевна
Клиническое наблюдение пациентки с гипофизарным маленьким ростом	Майборода Марина Юрьевна, Лунева София Сергеевна
Сальная болезнь Рокитанского	Шишкин Алексей Андреевич, Мустафин Рустам Исламович
Внезапная сердечная смерть в дебюте острого миокардита (клиническое наблюдение)	Шеменкова Виктория Сергеевна
Неправильная постановка ВЭКС у пациентки с инфарктом миокарда	Шафранова Валерия Александровна
Клинические проявления полимиозита - дифференциальный диагноз между сепсисом и паранеопластическим	Гоголь Анна Леонидовна
Клинический случай развития туберкулеза на фоне муковисцидоза	Бережная Ольга Олеговна
Клиническое наблюдение пациента с синдромом Стилла	Мовсисян Гоар Артуровна, Бледжянц Милена Арменаковна
Случай тяжелого течения системной красной волчанки с антифосфолипидным сидромом в сочетании с неспецифическим язвенным колитом	Больба Екатерина Владимировна
Прогрессирующие течение подагры	Слепнева Екатерина Михайловна
Течение стенокардии при сахарном диабете 2 типа	Грачев Алексей Андреевич
Трудности определения исходов бронхитов у детей: успешный опыт прогнозирования с помощью интерлейкинов в индуцированной мокроте	Лупальцева Ольга Сергеевна
Редкие заболевания печени. Болезнь Байлера	Фурсов И.В., Ишмуратов Е.В.
Клинический случай генерализованной формы сальмонеллэза	Герасименко Д.В., Бунегина Л.А.
Сложный для дифференциальной диагностики случай острого случайного отравления соединением мышьяка у подростка	Платонова А.В., Костомарова Е.А.
Случай панрезистентной синегнойной инфекции с летальным исходом у больной с NK-клеточным лейкозом	Кумукова Ирина Борисовна
Мелореостоз	Почкайло Алексей Сергеевич, Кобрусева Наталия Васильевна
Гемолитико-уремический синдром у ребенка 7 лет	Коновалова Анна Владимировна
Трудности диагностики и лечения дивертикула Меккеля	Григорьева Инна Юрьевна, Крыловецкая Мария Александровна
Редкий случай кишечного кровотечения у взрослого	Стативко Олеся Алексеевна
Трудности диагностики грыжи Рихтера	Клевакина Светлана Анатольевна, Шустова Виктория Борисовна
Редкий случай окклюзии общей сонной артерии	Кудрявцева Екатерина Владимировна

Спонтанный разрыв пищевода (синдром Бурхаве)	<i>Никифорович П.А., Синицкий А.В.</i>
Клиническое наблюдение незрелой тератомы яичника	<i>Шабрина О.В., Хамзин И.З., Гуторова Д.С.</i>
Случай врожденной диафрагмальной грыжи с внутриутробным некрозом тонкой кишки	<i>Гаврилушикина Надежда Сергеевна</i>
Клинический пример ребенка 8 лет, с бронхогенной кистой заднего средостения	<i>Юшина Татьяна Евгеньевна</i>
Перекрут и некроз правых придатков матки у девочки грудного возраста	<i>Раевская Марина Игоревна, Рамазанова Алена Магомедовна</i>
Врожденный порок развития мочевыделительной системы. Клоакальная форма экстрофии мочевого пузыря. Атрезия ануса	<i>Рудин Андрей Юрьевич</i>
Клинический случай: мальчик, 6 мес, с диагнозом: нефроластома	<i>Шубин Н.В., Барыбина Ю.О.</i>
Гамартома селезенки	<i>Кузнецов Георгий Сергеевич</i>
Случай ребенка с инородным телом аорты	<i>Саралидзе Раули Автандилович</i>
Клинический разбор пациента с несовершенным остеогенезом	<i>Спивак Юлия Александровна</i>
Клинический случай лапараскопического лечения нейроинтестинальной дисплазии	<i>Манукян Снежана Рафаэловна</i>
Клиническое наблюдение интенсивной терапии пациента с гипоталамическим синдромом	<i>Рубан Виталий Владимирович</i>