

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СИНДРОМ КАЗАБАХА-МЕРРИТТА (СКМ)

¹Г.Н. Балмагамбетова, ¹С.А. Лисогор, ²В.М. Шмонин

¹ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии», Казахстан, г. Алматы

²НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», Казахстан, г. Алматы

Аннотация

Синдром Казабаха-Мерритта в детской практике встречается крайне редко. Клинические проявления многообразны, что затрудняет своевременную диагностику и лечение данного заболевания.

Цель: привлечь внимание педиатров-неонатологов и педиатров к своевременной диагностике редких гематологических синдромов.

Проведено расширенное обследование ребенка и тщательная дифференциальная диагностика с другими сосудистыми аномалиями.

На основании оценки анамнеза, клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования установлен диагноз СКМ.

Постановка диагноза СКМ требует проведения расширенного обследования ребенка и тщательной дифференцировки с другими сосудистыми аномалиями.

Ключевые слова: коагулопатия потребления, тромбоцитопения, гемангиома.

Ведение. В практике встречаются гемангиомы скелетных мышц гигантских размеров, состоящие из тонкостенных капилляров, инфильтрирующих целую конечность. Возможна локализация их в коже туловища, головы, шеи, реже во внутренних органах, из которых чаще встречаются в печени и в головном мозге, описаны единичные случаи расположения в селезенке. Гемангиомы обладают способностью к инфильтрирующему росту, в связи, с чем склонны к рецидивам.

В г. Алматы в ноябре 2011 года был открыт Центр перинатологии и детской кардиохирургии, куда поступают беременные женщины группы высокого риска по перинатальной и материнской смертности. Центр полностью оснащен современным медицинским оборудованием. За 9 лет работы данного центра произошло 65717 родов. Всего родилось 67453 ребенка. Из них только у одного новорожденного был диагностирован СКМ. Частота встречаемости у детей, по литературным данным, составляет 1:1500. [1].

Цель: описание клинического случая врожденного синдрома Казабаха-Мерритта, диагностированного в Центре перинатологии и детской кардиохирургии.

Информация о пациенте: Пациент К., новорожденный, мальчик, родился в Центре перинатологии и детской кардиохирургии (ЦПиДКХ, Алматы, Казахстан) с предварительным диагнозом: ВПР лимфатической системы. Онкогематологическая патология.

Клинические данные: в первые часы жизни у ребенка произошла реализация ДВС синдрома в виде профузного легочного и желудочного кровотечения, геморрагических высыпаний на коже. За период пребывания в стационаре у новорожденного неоднократно отмечался ДВС синдром в виде коагулопатии потребления. С рождения и до момента перевода в специализированный стационар ребенок находился на аппаратной ИВЛ, на частичном парентеральном питании.

По лабораторным данным у новорожденного отмечались: лейкоцитоз, лимфоцитоз, анемия тяжелой степени (снижение гемоглобина до 66 г/л), тромбоцитопения

(снижение до $7 \cdot 10^9$ /л), гипергликемия, повышенный уровень азотистых шлаков, гипопротейнемия, резкое повышение белка острой фазы воспаления (до 83 мг/л), выраженная гипербилирубинемия за счет непрямофракции (до 595 ммоль/л), нарушения коагуляционного гемостаза. Ребенку проведены следующие инструментальные методы обследования: рентгенография органов грудной клетки (РДС, ВУП), органов брюшной полости (без особенностей); УЗИ головного мозга (гипоксически-ишемические изменения), УЗИ органов брюшной полости (незначительное увеличение печени, перипузырный умеренный отек желчного пузыря), УЗИ мягких тканей (не исключается лимфедема), ЭХО КГ (незначительный ДМЖП, ООО, ОАП). Новорожденный неоднократно консультирован невропатологом, детским хирургом, гематологом, онкогематологом. Диагноз подтвержден.

Инструментальные дополнительные методы исследования. Рентгенографии плечевого пояса, верхних и нижних конечностей от 05.11.2019 г.: Определяются множественные ассиметричные аномалии развития конечностей, увеличение верхней конечности в объеме, наличие тени мягкотканного компонента на уровне левой плечевой кости дистальнее перетяжки, и нижней конечности – на уровне левой бедренной кости, увеличение в объеме мягких тканей за счет отека подкожно-жировой клетчатки, вследствие лимфостаза.

Рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости от 05.11.2019 г.: Легкие расправлены, завуализованы. Легочные поля повышенной пневматизации, эмфизематозные. Легочный рисунок усилен, обогащен в прикорневой зоне, перибронхиальная инфильтрация легочной ткани. Конфигурация сердца изменена. Тень сердца в поперечнике значительно расширена в обе стороны, полости увеличены. Купола диафрагмы четкие, синусы свободные. Желудок увеличен в объеме, вздут. Пневматизация кишечника повышена, петли кишечника вздутые за счет пневматоза кишечника.

Временная шкала

<p>1. 7:35 05/11/2019г. Рождение ребенка.</p> <p>2. Выявлено образование мягких тканей левой верхней конечности, левой нижней конечности и грудной клетки слева.</p> <p>3. Переведен в ОРИТН на аппаратную ИВЛ.</p> <p>4. Реализация ДВС синдрома в виде профузного легочного и желудочного кровотечения, геморрагических высыпаний на коже.</p> <p>5. Клинико-лабораторные исследования</p> <p>6. Инструментальные дополнительные методы исследования.</p> <p>7. Консилиумы, консультации профильных специалистов.</p>	<p>8. Основной клинический диагноз</p> <p>9. Перевод ребенка в ОРИТН НЦПиДХ</p> <p>10. Лечение преднизолоном и атенололом.</p> <p>11. Перевод в отделение онкогематологии НЦИДХ</p> <p>12. Проведено 6 курсов химиотерапии (винкристин, циклофосфамид)</p> <p>13. Психосоматическое развитие ребенка не страдает. Значительная регрессия опухоли. Нормализация показателей тромбоцитов. Косметический эффект не достигнут.</p> <p>14. Выписан домой, переведен на амбулаторное лечение преднизолоном и атенололом (под контролем онкогематолога).</p>
---	---

Общий анализ крови

	WBC	RBC	HGB	HCT	MCV	MCH	MCHC	PLT	Lymph%
12:52 05.11.2019г.	18,0	1,42	55,0	14,7	103,0	38,9	37,7	19	64,8
04:00 07.11.2019г.	11,5	2,12	76,0	20,2	95,3	36,0	37,8	14	58,9
21:03 07.11.2019г.	16,2	1,91	69,0	18,3	95,9	36,3	37,8	20	65,8
09:58 08.11.2019г.	16,7	1,82	66,0	17,6	96,9	36,6	37,8	14	64,8
16:16 09.11.2019г.	15,9	2,69	92	25,9	96,4	34,4	35,7	15	60,8
05:47 11.11.2019г.	11,2	4,81	144	40,4	84,0	29,9	35,6	7	53,3

Биохимический анализ крови

	ALT	AST	Bilirubine total	Bilirubine direct	Glucose	Creatinine	Urea	Total protein	CRP
05:28 07.11.2019г.	0,57	1,31	89,6	6,4	5,46	56,1	3,08	44,0	2,6
07:10 11.11.2019г.	0,36	1,16	320,2	10,5	8,60	59,0	4,30	41,1	9,9
11:16 05.11.2019г.	2,09	4,00	488,5	170,0	15,63	33,9	14,73	41,0	19,9

Коагулограмма

	PT	PTI	INR	APTT	BT
19:37 06.11.2019г.	10,7	103	0,94	27,5	2,52
11:27 09.11.2019г.	14,3	77	1,27	28,1	2,00
07:03 11.11.2019г.	17,6	63	1,59	50,1	1,76

УЗИ ОБП от 05.11.2019г.: Заключение: Незначительное увеличение размеров печени. Перипузырный умеренный отек желчного пузыря.

УЗИ мягких тканей от 05.11.2019г.: Заключение: Не исключается лимфедема. (Лимфатическое поражение ПЖК).

УЗИ головного мозга от 05.11.2019г.: Заключение: Гипоксически-ишемические изменения.

Эхокардиография от 05.11.2019г.: Заключение: ОАП. ООО. (Визуализация затруднена).

Рентгенографии органов грудной клетки и брюшной по-

лости от 11.11.2019г.: На ИВЛ. ИТ на уровне Th-1. Легкие расправлены, завуализованы. Определяется инфильтрация легочной ткани в прикорневых зонах. Легочные поля повышенной пневматизации. Легочный рисунок усилен, обогащен за счет сосудистого компонента. Корни расширены, тяжистые. Тень сердца в поперечнике не расширена, полости не увеличены, сосуды полнокровные. Купола диафрагмы на уровне 6-7-х ребер, четкие, синусы свободные. Пневматизация кишечника понижена. Тень гастральной трубки дистальным концом в проекции желудка.

Консилиумы, консультации профильных специалистов. Консилиум в составе д.м.н., проф. Жубанышевой К.Б., д.м.н., проф. Божбанбаевой Н.С. от 05.11.2019г.: Заключение: Происхождение выраженной отечности верхней части туловища и опухолевидное образование в левом предплечье у новорожденного, возможно обусловлено пороком развития не только лимфатического русла в виде лимфедемы, но и лимфоидных органов. Не исключается и генерализация неуточненной внутриутробной инфекции. Но при этом клиническая картина ДВС, выраженная тромбоцитопения и тяжелый анемический синдром с рождения ребенка характерны для течения синдрома Казабаха-Мерритта.

Осмотр неонатального хирурга от 05.11.2019г.: Заключение: Не исключается синдром Казабаха-Мерритта. Показания к хирургическому лечению на момент осмотра нет. Прогноз неблагоприятный. Лечение посиндромное.

Осмотр гематолога от 05.11.2019г.: Предварительный диагноз: Синдром Казабаха-Мерритта. Ангиобластома? Для исключения миело-пролиферативных заболеваний необходима костно - мозговая пункция.

Лечение. За время пребывания в стационаре ребенку неоднократно была проведена плазма-гемотрансфузия, трансфузия тромбоконцентрата, проводилась антибактериальная, кардиотоническая терапия, гормонотерапия, лечение неселективными бета-адреноблокаторами.

На 6-е сутки жизни, учитывая выраженную гипербилирубинемию (Ві 595 ммоль/л), проведена операция заменного переливания крови, а также была проведена костномозговая пункция (грануляцитарный росток сохранен, эритроцитарный росток раздражен с признаками дисэритропоэза, тромбоцитарный росток угнетен, встречались единичные макрофаги, гистиоциты и остеобласты).

На 9-й день жизни ребенок в тяжелом состоянии, на аппаратной ИВЛ, был переведен в Научный Центр Педиатрии и Детской хирургии г. Алматы для дальнейшего обследования и лечения.

Обсуждение. Синдром Казабаха-Мерритта характеризуется – кровоизлияниями, появляющимися в области гемангиом или по соседству с ними, интенсивным ростом, нарушением свертываемости крови и тромбоцитопенией. Клинические проявления синдрома Казабаха-Мерритта

вариабельны: от анемии и тромбоцитопении до более серьезных осложнений, таких как желудочно-кишечные, легочные кровотечения, которые нередко осложняются ДВС синдромом. В литературе было представлено несколько случаев различной локализации гемангиом. На основании вышеизложенного необходимо отметить, что синдром Казабаха-Мерритта – очень редкое детское заболевание, которое может проявиться в течение 6 месяцев после рождения и иметь крайне вариабельные клинические проявления. Начало заболевания и его клиническая картина могут не быть идиосинкразическими и, несмотря на очень интенсивную терапию, лечение может быть очень сложным и не всегда приводит к ремиссии. Прогноз пациентов с синдромом Казабаха-Мерритта – неблагоприятный в виду отсутствия стандартного протокола этого редкого заболевания, что требует дальнейшего исследования.

Заключение. Представленный клинический случай вызывает огромный интерес в связи со своей редкостью и демонстрирует трудности в диагностике и лечении новорожденных с синдромом Казабаха-Мерритта. Наш клинический пример еще раз доказывает, что СКМ характеризуется не только крайне агрессивным течением, но и благоприятным прогнозом при своевременной диагностике и лечении. Полученные результаты обследования необходимо учитывать при оценке эффективности проводимой терапии и ее коррекции в динамике. Для постановки диагноза требовалось тщательное обследование, включая: общеклинические обследования (ОАК, БХАК, КГ), инструментальные дополнительные методы исследования (рентгенография органов грудной клетки, органов брюшной полости, верхней левой конечности, нижней левой конечности, УЗИ головного мозга, органов брюшной полости, мягких тканей, ЭХО КГ, доплерография сосудов верхних конечностей), консилиумы и консультации профильных специалистов. В данном случае не требовалась биопсия опухоли для постановки диагноза.

Список литературы:

1. Современная педиатрия 7(95) / 2018, Случай синдрома Казабаха-Мерритта у ребенка, Н.И. Макеева, Ю.В. Одинец, И.Н. Поддубная, С.147.

КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ: КАЗАБАХ-МЕРРИТТ СИНДРОМЫ (КМС)

¹Г.Н. Балмағамбетова, ¹С.А. Лисогор, ²В.М. Шмонин

¹ШЖҚ «Перинатология және балалар кардиохирургиясы орталығы» МКК, Қазақстан, Алматы қ.

²«Қазақстан-Ресей Медициналық Университеті» МЕМБМ, Қазақстан, Алматы қ.

Түйінді

Өзектілігі. Казабах-Мерритт синдромы балалар тәжірибесінде өте сирек кездеседі. Клиникалық көріністер әртүрлі, бұл ауруды уақтылы диагностикалау мен емдеуді қиындатады.

Мақсаты: неонатолог педиатрлар мен педиатрлардың назарын сирек гематологиялық синдромдарды уақтылы диагностикалауға аудару.

Материалдар мен әдістер. Баланы кеңейтілген тексеру және басқа тамырлы ауытқулармен Мұқият дифференциалды диагноз қойылды.

Нәтижелері. Анамнезді, Клиникалық – зертханалық және аспаптық зерттеу әдістерін бағалау негізінде СКМ диагнозы қойылды.

Тұжырымдар. СКМ диагнозын қою баланы кеңейтілген тексеруді және басқа тамырлы ауытқулармен Мұқият саралауды қажет етеді.

Кілт сөздер: тұтыну коагулопатиясы, тромбоцитопения, гемангиома.

CLINICAL CASE: THE SYNDROME OF KASABACH-MERRITT (SCM)

¹G.N. Balmagambetova, ¹S.A. Lisogor, ²V.M. Shmonin¹«Center of Perinatology and Pediatric Cardiac Surgery», Kazakhstan, Almaty²NEI «Kazakh-Russian Medical University», Kazakhstan, Almaty

Summary

Relevance. Kazabach-Merritt syndrome is extremely rare in children's practice. Clinical manifestations are diverse, which complicates the timely diagnosis and treatment of this disease.

Purpose: to attract the attention of pediatricians, neonatologists and pediatricians to the timely diagnosis of rare hematological syndromes.

Materials and methods. An extended examination of the child and a thorough differential diagnosis with other vascular anomalies were carried out.

Results. Based on the assessment of anamnesis, clinical laboratory and instrumental examination methods, the diagnosis of SCM was established.

Conclusions. The diagnosis of SCM requires an extended examination of the child and careful differentiation with other vascular anomalies.

Key words: *consumption coagulopathy, thrombocytopenia, hemangioma.*

УДК: 611.611
МРНТИ: 76.29.36.

DOI: 10.24412/2790-1289-2021-1126131

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ ПРИ COVID-19

М.А. Байзак, Ж.Г. Байдаулетова, Н.С. Мерикен, З.Е. Жумагулова, Б.М. Эшанкулов,
Б.М. Ауезханов, А.А. Куандыкова, Г.Б. Амангелды

НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», Казахстан, г. Алматы

Аннотация

На рубеже 2019-2020 гг. человечество было поражено новой вирусной инфекцией SARS-COV-2 (COVID-19), которая быстро распространилась во многих странах и достигла масштабов пандемии. Особенностью вируса SARS-COV-2 (COVID-19) является его высокая контагиозность, вирулентность и тропизм ко многим клеткам органов человека. Авторы, ссылаясь на данные доступной литературы, отмечают, что вместе с распространением заболевания растет и количество пациентов с почечной патологией.

Специалисты предлагают несколько теорий, объясняющие возникновение патологии органов мочевой системы: прямое повреждение почечной ткани; гиперреакция иммунной системы, приводящая к повреждению почек, сердца и головного мозга; гиперкапния вследствие дыхательной недостаточности, приводящая к повреждению почек; образованию тромбов в почечных сосудах.

Многие клиницисты отмечают, что перевод на ИВЛ при РДС синдроме значительно повышает риск развития почечной недостаточности. Кроме того, некоторые препараты, которые используются в лечении коронавирусной инфекции, нефротоксичны и могут вызвать повреждение почек. И, наконец, предрасполагающий сахарный диабет, например, является мощным фактором риска для развития выраженной нефропатии.

Авторы знакомят читателя с результатами обследования и лечения пациента А, 14 лет (клиническое наблюдение).

Ключевые слова: *SARS-COV-2, COVID-19, пандемия, болезни почек, коронавирусная инфекция, хроническая болезнь почек, острая почечная недостаточность.*

Актуальность. На рубеже 2019-2020 гг. человечество было поражено новой вирусной инфекцией SARS-CoV-2 (COVID-19), особенностью которой является высокая контагиозность, вирулентность и тропизм ко многим клеткам органов человека. Инфицирование человека в первую очередь происходит через дыхательные пути, далее, попадая в респираторные отделы, проникают в кровь и взаимодействуют с клетками других органов. Известно, что COVID-19 использует рецептор ангиотензин превращающего фермента типа 2 (ACE2) для проникновения в клетку, учитывая, что

ACE2 высоко экспрессируется в почках, усугубляется клиническое течение заболеваний мочевыводящих путей [1].

Специалисты США и Китая, исследующие коронавирусную инфекцию, бьют тревогу, поскольку вместе с распространением заболевания растет и количество пациентов с почечной патологией [2, 3].

Специалисты предлагают несколько теорий, объясняющие возникновение патологии органов мочевой системы: прямое повреждение почечной ткани; гиперреакция иммунной системы, приводящая к поврежде-